Soigner les épilepsies

Comprendre les maladies
Accompagner les malades

J. Beaussart-Defaye
M. Beaussart

MASSON

Soigner les épilepsies

Chez le même éditeur

Dans la collection Abrégés de médecine :

Pratique de l'EEG. Bases neurophysiologiques, principes d'interprétation et de prescription, par J. Vion-Dury et F. Blanquet. 2008, 224 pages.

Neuropsychologie, par R. Gil. 2006, 4e édition, 432 pages.

Neurologie, par J. Cambier, M. Masson, H. Dehen. 2004, 11e édition, 576 pages.

Neurologie pédiatrique, par P. Landrieu, M. Tardieu. 2001, 2e édition, 280 pages.

Autres ouvrages :

Handicap mental: approche transdisciplinaire, somatique, psychiatrique, psychopédagogique, par C.-A. Dessibourg. Collection Neuropsychologie. 2009, 232 pages.

Démarche clinique en neurologie du développement, par C. Amiel-Tison, J. Gosselin. Collection Neuropsychologie. 2008, 2e édition, 288 pages.

Neuropsychologie du vieillissement normal et pathologique, par K. Dujardin, P. Lemaire. Collection Neuropsychologie. 2008, 256 pages.

Conduite du bilan neuropsychologique chez l'enfant, par M. Mazeau. Collection Neuropsychologie. 2008, 2e édition, 304 pages.

Atlas interactif de neuroanatomie clinique + CD-Rom Encéphalia, par L. Thines, F. Lemarchand, J.-P. Francke. 2008, 244 pages.

Manuel d'EEG de l'adulte. Veille et sommeil, par C. Hausser-Hauw. Collection Monographie de neurologie. 2007, 352 pages.

Neuropsychologie de la maladie de Parkinson et des syndromes apparentés, par K. Dujardin, L. Defebvre. Collection Neuropsychologie. 2007, 2e édition, 184 pages.

Les Nerfs crâniens, par D. Doyon, K. Marsot-Dupuch, J.-P. Francke et al. Collection Monographie de neurologie. 2006, 2e édition, 304 pages.

L'Infirmité motrice d'origine cérébrale, par C. Amiel-Tison. Collection Neuropsychologie. 2005, 2e édition, 336 pages.

Neuropédiatrie, par G. Lyon, P. Evrard. 2000, 2e édition, 568 pages.

ABRÉGÉS

Soigner les épilepsies

Comprendre les maladies

Accompagner les malades

Jacqueline Beaussart-Defaye

Docteur en psycho-sociologie, Lille

Marc Beaussart

Neurologue-épileptologue, Lille



ELSEVIER
MASSON



ISBN : 978-2-294-70326-3

Elsevier Masson SAS, 62, rue Camille-Desmoulins, 92442 Issy-les-Moulineaux cedex
www.elsevier-masson.fr

Avant-propos

En 1982, nous avions publié un livre intitulé *Vivre l'épilepsie* [1], lequel tentait de faire comprendre ce qu'était l'épilepsie au plan médical et de décrire les vécus des personnes atteintes. Plus de vingt-cinq années sont passées, au cours desquelles nous avons poursuivi notre quête de connaissances pour améliorer la vie de ceux qui sont « porteurs » de cette maladie et celle de leurs parents et observé les évolutions dans la pratique médicale et les comportements des malades et de leur famille.

Les pages qui suivent se voudraient :

- une description de la situation actuelle par rapport aux soins proposés aux malades épileptiques ;
- un repérage des problèmes qui restent à résoudre, une étude des nouvelles interrogations exprimées par les malades ;
- une analyse des difficultés et des obstacles pour l'amélioration de la pratique épileptogique ;
- des réflexions pour orienter l'avenir, visant un mieux-être des malades et un mieux-faire des professionnels de santé.

En mettant en évidence les freins existants à ce que nous croyons pouvoir être une dynamique de progrès, nous ne sous-évaluons pas les actions entreprises, ni ne cherchons à entamer l'énergie de ceux qui, comme nous, s'investissent dans ce domaine. Nous essayons, avec la liberté de penser qui a toujours été la nôtre, de pointer les obstacles à franchir pour la mise en pratique des nouvelles connaissances, d'en étudier les origines et les raisons, d'en tirer des leçons et d'ouvrir de nouveaux champs d'actions.

Certains chapitres sont surtout d'ordre médical, d'autres surtout d'ordre psychologique et sociologique, nos raisonnements se construisant à partir de nos disciplines. En général, la neurologie et la psychosociologie se croisent peu, voire s'ignorent. Elles n'ont ni les mêmes objectifs, ni les mêmes méthodologies. Nous avons appris à travailler ensemble autour de ce qui nous est commun : chercher à améliorer la vie quotidienne des personnes atteintes d'une épilepsie.

Parfois l'écriture est de l'un de nous, parfois des deux, dans un même développement d'idées. Nous avons accordé une large part aux histoires de vie, lesquelles peuvent être appréhendées comme des cas cliniques exemplaires ou comme la mise en évidence de la diversité et de la complexité de l'être humain et des épilepsies.

Pour nous, il y a *d'abord la personne et ensuite la maladie*. Il y a l'observable et ce qui ne l'est pas, ce qui est dit et ce qui est ressenti. Il y a psyché et soma et leurs liens complexes, lesquels font de chaque individu un être unique.

« L'empirisme commence par l'enregistrement des faits évidents, la science dénonce cette évidence pour découvrir les lois cachées. Il n'y a de sciences que de ce qui est caché » (Bachelard [2]). Or, en épileptologie, c'est souvent le « caché » qui est explicatif de la compréhension de la maladie présentée comme celle de son évolution.

Dans la littérature médicale actuelle, l'épilepsie est surtout traitée à travers une description médicale des différentes maladies qui lui sont rattachées. Dans cet ouvrage, nous l'abordons autrement. L'épilepsie, plus encore que toutes les autres pathologies chroniques, et c'est sans doute ce qui en fait ses particularités, recouvre des événements où se jouent en permanence les interactions plus ou moins masquées entre le sujet, la maladie et les représentations sociales du moment. Maladie « du cerveau », l'épilepsie est maladie du sujet tout entier. Maladie au long passé historique, l'épilepsie est maladie bio-psycho-sociale.

En résumé

Connaître les maladies est l'indispensable grille de lecture pour élaborer un diagnostic et envisager une stratégie thérapeutique, mais comprendre le malade est l'indispensable recherche pour adapter les connaissances théoriques à leur mise en pratique et pour soigner.

Les auteurs

Références

1 Beaussart M, Beaussart J. Vivre l'épilepsie. Paris : Simep-Masson ; 1982.
2 Bachelard G. Le rationalisme appliqué. 3e édition. Paris : PUF, coll. « Bibliothèque de philosophie contemporaine » ; 1966. p. 38.

1 L'histoire immobile

Grands chantiers

En 1962, C. Burden [1], un des pionniers de l'*International Bureau for Epilepsy*, après avoir salué « l'incalculable contribution » que l'*International League against Epilepsy* avait apportée à l'amélioration du *medical status* du patient épileptique, soulignait la nécessité d'une avance similaire concernant la reconnaissance sociale de la « personne épileptique ». Il rappelait que les premières instances qui avaient cherché à atteindre cet objectif étaient nées en 1897 aux États-Unis sous l'impulsion de W. Lennox, puis en Angleterre avec T. Fox, puis en Hollande avec L. de Haas. Déjà à cette époque se posait le problème de la multiplicité des associations en faveur des épileptiques créées par des neurologues dans les différents pays, et de leur faiblesse individuelle pour organiser des campagnes d'information en vue de faire connaître et comprendre les épilepsies à l'opinion publique. C. Burden énonçait ensuite les grands chantiers à mettre en œuvre : l'éducation scolaire, l'emploi, les discriminations sociales, la mobilité pour les déplacements…

En 1966, des épileptologues de renom comme M. Bonduelle, R. Dreyer, D. Janz, J. W. Scott publient des articles de synthèse [2] dans lesquels il est question des aspects médicaux mais aussi de leurs opinions vis-à-vis de l'orientation professionnelle, de la conduite automobile, du mariage, de l'éducation, des difficultés thérapeutiques…, et de la nécessité de développer une *thérapeutique sociale*. Ainsi D. Janz estime que le traitement médical rend possible « ce que le changement de situation sociale permet de réaliser ensuite […]. S'il en est vraiment ainsi, le rôle du traitement médicamenteux nous apparaît sous un jour nouveau : il devient un moyen indispensable de la guérison, mais non le seul, dont le but essentiel est d'ouvrir la voie à d'autres moyens agissant, eux, sur les réalités personnelles et sociales aussi bien que sur la réalité cérébrale ».

Résultats d'études

Un sondage France entière

En 1975, nous avons réalisé avec l'IFOP [3], à l'instar des sondages Gallup aux États-Unis menés depuis 1945, une étude auprès d'un échantillon de 2 129 Français représentatifs de la population des 15 ans et plus (tableau 1.1). En 1999, G. Baker *et al.* ont retrouvé des résultats similaires à ceux de notre enquête de 1975 dans leur étude SPOKE [4], comparant les connaissances et perceptions de l'impact de l'épilepsie en Allemagne, France, Hollande et Royaume-Uni. La faiblesse des connaissances et les images négatives associées à la maladie étaient encore plus nettes chez les Français que dans les autres pays européens.

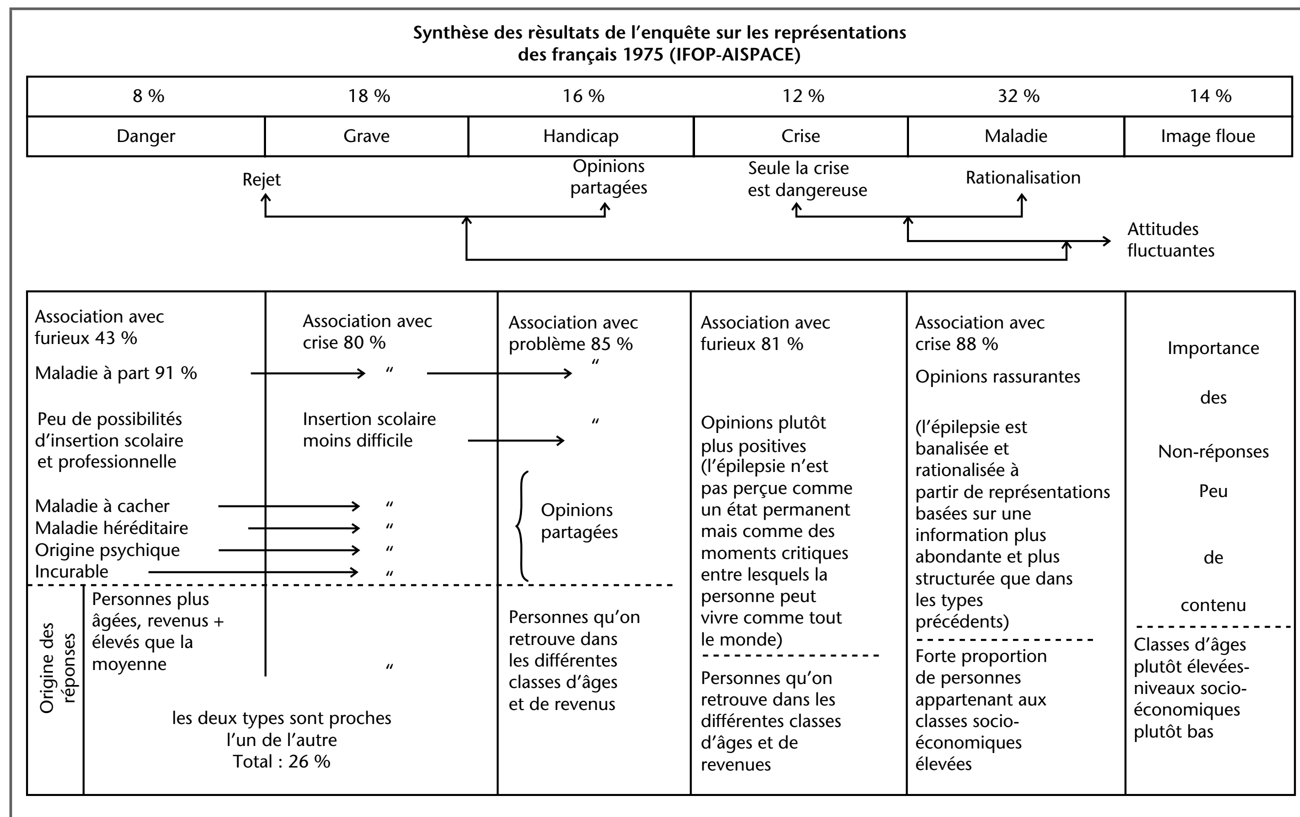


Tableau 1.1
Synthèse des résultats de l'enquête sur les représentations des Français (IFOP-AISPACE, 1975)

Attentes et questionnements des patients

En 1980, nous avions organisé à Lille une rencontre internationale sur l'analyse des demandes et l'évolution des réponses [5] et, en 2005, à l'occasion du 26e Congrès international qui s'est tenu à Paris, nous avons réétudié cette thématique (tableau 1.2) lors de la première Journée francophone de l'épilepsie [6]. Les attentes exprimées par les malades et leurs parents, rapportées aussi dans l'étude Trilogie/Novartis [7], n'ont pas changé avec le temps.

Tableau 1.2
Regroupement par grands thèmes des questionnements des patients

Les traitements et leurs effets secondaires
Les aspects psychologiques et psychopathologiques des épileptiques
Les aspects neuropsychologiques des épilepsies sur les fonctions d'apprentissage
La génétique, les risques héréditaires, les mécanismes de transmission
Épilepsie et maladies rares
Crises d'épilepsie dans d'autres pathologies
La femme avec épilepsie : sexualité, grossesse et malformations du fœtus
L'enfant face à son épilepsie
Les risques d'accidents et de morts subites
Les parents face à l'épilepsie de leur proche
Épilepsie et vie scolaire, vie professionnelle
Épilepsie et permis de conduire
Prévention de l'épilepsie
Recherche sur les médicaments antiépileptiques
Épilepsie et médecines parallèles
Les lieux d'accueil et de vie pour épileptiques avec handicaps
Organisation des soins et de la communication entre les professionnels de la santé
Formation des équipes médicales

En 2007, nous avons étudié, à partir d'une banque de données de 3 400 patients, ce que devenait au plan médical et social un échantillon de 283 de nos patients suivis au moins 20 ans après le début de leur épilepsie [8]. Les résultats mettent en évidence :

- une même proportion de pharmacorésistants (entre 20 et 30 %) qu'au préalable, malgré la mise sur le marché des nouveaux antiépileptiques ;
- une qualité de vie dépendante de la rémission des crises et de l'état neuropsychique intercritique lié principalement aux étiologies ;
- une insertion dépendante de la possibilité de cacher son épilepsie ;
- une comorbidité anxiodépressive ponctuée de crises psychogènes ;

- une compliance aléatoire accompagnée d'une méfiance à l'égard des médicaments et un manque de rigueur dans le suivi médical.

En 2008, pour préparer la 11e Conférence européenne de l'*International Bureau for Epilepsy* que nous avons organisée à Marseille, nous avons réalisé une enquête auprès d'employeurs et de médecins du travail dans la région Nord de la France [9] pour connaître leurs opinions sur l'emploi des personnes épileptiques en milieu ordinaire. Les résultats (tableau 1.3) mettent en évidence une méconnaissance des épilepsies, de leur fréquence et de leur polymorphisme et la crainte générale d'une dangerosité et d'une accidentabilité dues aux crises, crainte qui est considérée par tous les répondants comme l'obstacle majeur pour accéder à l'emploi.

Tableau 1.3
Quelques résultats de l'enquête auprès de médecins de santé au travail Répondants : médecins de 12 associations de la santé au travail du Nord-Pas-de-Calais

Estiment la fréquence des épilepsies à :	
– 1/5 000 personnes	20 %
– 1/1 000 personnes	45 %
– 1/500 personnes	20 %
– 1/100 personnes	15 %
Causes des hésitations pour l'embauche de la part des employeurs :	
– crainte des accidents dus aux crises	100 %
– crainte de l'absentéisme	42,8 %
– crainte de manque d'efficacité dans le travail	22,6 %
– crainte des problèmes de comportement	22,6 %
Attitude des employeurs estimée différente pour l'embauche d'une personne épileptique par rapport à une personne qui présente une autre maladie chronique et pour les chances de promotion interne :	
– attitude différente pour l'embauche	38,1 %
– chances de promotion interne différentes	19,1 %
Ont été témoins d'une crise d'épilepsie sur le lieu de travail	28,5 %

Ces quelques analyses rapportées ici illustrent ce que nous avons appelé : « *l'histoire immobile des épilepsies* ». Nous aurions pu en choisir bien d'autres. Les épilepsies et leurs conséquences ont, en effet, fait l'objet depuis ces dernières années d'un nombre très important d'articles scientifiques (une « croissance exponentielle », écrivent O. Devinsky et P. Camfield [10], mais peu utile pour la pratique), comme de congrès, colloques, commissions de travail… Les nouvelles connaissances scientifiques, techniques, et médicales, les recherches pour la mise sur le marché de nouveaux médicaments antiépileptiques, les livres blancs déclinant les attentes des malades, le suivi des opinions et attitudes du grand public… s'accumulent dans les publications françaises et internationales. Or malgré cette diffusion d'informations tout public, il apparaît que les problèmes posés restent les mêmes au cours des années, que les comportements ne changent pas, que les habitudes de penser et de faire se poursuivent. En accord avec

la thèse de M. Mouillaud [11], nous soutenons que « toute pratique ne peut changer, qu'il ne peut y avoir de nouvelles pratiques que dans la mesure où se produit une modification symbolique du réel (entendre un remaniement des positions et des images) ».

Existe-t-il un mystère de l'épilepsie dans sa résistance à être comprise pour ce qu'elle est par tous ceux qui l'approchent ? C'est ce que nous allons tenter d'éclaircir dans les pages qui suivent en cherchant à nous demander pourquoi nous ne progressons que si peu et à pas si lents pour améliorer la vie quotidienne des malades épileptiques et quelles causes attribuer à la faible efficacité des actions menées au cours des quarante dernières années.

Références

1 Burden G. Social aspects of epilepsy. Epilepsia 1962 ; 3 : 201-20.
2 Épilepsie. Bâle : Documents Geigy ; 1966.
3 Beaussart M, Beaussart J. Vivre l'épilepsie. Paris : Simep-Masson ; 1982.
4 Principaux résultats du sondage IFOP-AISPACE. PLUS sur les épilepsies 1999 ; 34 : 15-6.
5 Beaussart J et al. Analyse des demandes et évolution des réponses. In : Actes de la Conférence internationale de Lille sur l'épilepsie. GRINE-Sanofi ; 1980.
6 Beaussart J, Genton P. Épilepsies : avancées médicales et sociales. Montrouge : John Libbey Eurotext ; 2006.
7 Bobet R. Les principaux obstacles à franchir pour améliorer la qualité de la vie des personnes avec épilepsie et celle de leur famille. In : Beaussart J, Genton P, ed. Épilepsies : avancées médicales et sociales. Montrouge : John Libbey Eurotext ; 2006. p. 41-55.
8 Beaussart J, Beaussart M, Marissal JP. Devenir à long terme des patients épileptiques et de leur épilepsie [document ronéoté]. Rapport de fin de recherche AISPACE–CRESGE ; novembre 2008.
9 Beaussart J. Enquête auprès de médecins de la santé au travail. PLUS sur les épilepsies 2008 ; 61.
10 Devinsky O, Camfield P. Introduction and overview. Epilepsia 2006 ; 47 (Suppl 1).
11 Mouillaud M. Du changement des mots et de ses conséquences. In : Cornaton M, ed. Psychologie sociale du changement. Lyon : Chronique sociale, coll. « Synthèse » ; 1982.

2 Problématiques actuelles

Nos réflexions nous conduiront à revenir souvent sur la formation et la pratique des professionnels de la santé, nos habitudes de penser, les conduites des malades et de leur famille.

Développement des connaissances

Le premier thème, qui nous semble fondamental, se réfère aux connaissances épileptologiques, lesquelles ne sont pas, à notre sens, acquises par tous les professionnels de la santé. La formation, en particulier des médecins comme des psychologues ou autres intervenants professionnels, pose problèmes. Compte tenu de l'augmentation permanente des connaissances scientifiques, ne faudrait-il pas chercher à former différemment lors des études de médecine ceux qui souhaitent s'orienter vers la recherche et ceux qui désirent être des praticiens ? S'il y a un socle commun de connaissances à acquérir, il nous semble inutile d'accumuler pour un praticien des sommes d'informations dont il n'aura pas personnellement l'usage courant pour soigner ses patients.

Il est impossible d'imaginer qu'un même médecin puisse maîtriser toutes les connaissances sur toutes les pathologies. Il est difficilement concevable aussi que les connaissances nécessaires pour mener des recherches fondamentales soient comparables à celles de la pratique médicale quotidienne.

L'usage de l'évaluation des connaissances par les QCM conduit les praticiens à un raisonnement « binaire », fondé sur des réponses précises à des questions ponctuelles. Apprendre à écouter et à entendre la plainte, les discours subjectifs, les non-dits ou les dénis ne fait pas partie de la formation du praticien-neurologue. Certains acquièrent cette approche avec l'expérience, d'autres l'évacuent, privilégiant l'acte technique auquel ils sont formés à la communication humaine.

Avec l'accroissement des connaissances, faut-il multiplier les spécialités, segmenter encore plus les disciplines ? Intellectuellement, cela pourrait être satisfaisant pour la maîtrise individuelle des domaines de savoirs. Cependant, une telle approche risque de « découper » l'homme en morceaux de connaissances, ce qui ne permet pas de le comprendre et de le soigner. L'idée de multidisciplinarité, de travail en équipe, de réseaux est peut-être une des solutions, pour élaborer des diagnostics et des stratégies thérapeutiques qui intègrent la personne et la maladie.

Habitudes de penser

Le deuxième thème se rapporte à notre paresse intellectuelle qui nous incite à poursuivre dans les mêmes habitudes de penser, à « grossir » les informations sans analyse critique, sans remise en question des principes mêmes des raisonnements. Nous avançons certes, mais nous avançons par touches successives et pointillistes qui s'ajoutent les unes aux autres. Or l'homme ne fonctionne pas sur

le mode additionnel, la société non plus du reste. Le « sachant » est reconnu à la somme de connaissances dont il dit ou dont il est estimé disposer.

Mais si, à chaque fois, les avancées ne sont que des étages successifs construits sur des fondations qui ne peuvent les supporter, alors rien de surprenant à ce que l'immeuble de ce type de « savoirs » ne soit pas habitable.

Changements de comportements chez les malades

Le troisième thème a trait aux malades et à leur famille. Longtemps le malade s'est senti en position d'infériorité par rapport aux médecins. Il n'avait qu'à écouter et exécuter les consignes médicales. Il se sentait ignorant, voire coupable ou honteux. Certes les médecins depuis des années ne parlaient plus en latin, mais leur autorité morale et la supériorité de leur statut restaient intouchables. Puis progressivement le malade n'a plus eu envie d'être considéré comme un « objet » dans le discours médical. Le médecin a perdu de son aura. Le malade s'est mis à questionner, à critiquer les soins, parfois à chercher une automédication ou d'autres types de thérapeutiques. Bref, comme il est courant de le dire de nos jours, les personnes malades ont cherché à devenir « acteurs de leur santé ». Elles veulent participer à l'élaboration du diagnostic et aux choix thérapeutiques. Les médias, Internet (principalement utilisé par les femmes de milieux socioculturels moyens et supérieurs), les nouvelles associations de « défense des usagers de la santé » (le Collectif interassociatif de la santé en est l'exemple type), la rumeur… vont nourrir leurs opinions et leurs revendications. L'éducation thérapeutique est valorisée, la prévention pour rester en bonne santé aussi, mais sont-elles réellement des réponses adaptées aux attentes et aux conduites ? Il est trop tôt pour en juger.

Épilepsie : un tabou partagé

Concernant l'épileptologie, les problématiques sont plus complexes encore que pour beaucoup d'autres maladies chroniques. Le mot épilepsie recouvre de nombreuses maladies dont la présentation est souvent peu explicite, ce qui accroît les difficultés pour leur compréhension et des vécus très différents selon les profils de ceux qui en sont atteints. Dans le savoir profane et même pour nombre de professionnels de la santé non spécialisés, il est encore question d'épilepsie au singulier, avec pour seules distinctions le grand mal et le petit mal. Le mot générique gomme tous ses contenus et les variantes des maladies. Comme nous le verrons dans les autres chapitres, l'épilepsie est encore un « tabou » partagé. La crainte de la survenue des crises gomme les possibilités d'analyses objectives. Lorsqu'il s'agit d'un enfant, les parents sont inquiets et usent du déni et du conjuratoire pour compenser leur anxiété. Derrière les discours de demandes de compréhension et d'informations, une attente majeure prime : guérir, c'est-à-dire ne plus faire de crises et pouvoir par la suite oublier, ne plus penser que l'on a été « épileptique ».

Certes les malades lisent des brochures, articles et ouvrages sur l'épilepsie, certes ils assistent à des conférences sur le sujet, certes ils questionnent de plus en plus les associations de malades sur le choix d'un « bon médecin » ou d'un « bon médicament ». Mais ils ne cherchent pas réellement à « apprendre » leur

épilepsie et encore moins les autres formes que celle dont ils sont atteints. Cette attitude compréhensible est néanmoins négativement insidieuse pour sortir l'épilepsie de son histoire et de ses représentations sociales globalisantes.

En résumé

Nous partons du principe que connaître sa maladie permet de mieux se soigner et d'organiser son quotidien, donc d'avoir une meilleure qualité de vie que lorsque l'on tente d'utiliser le déni, de « faire l'autruche » et d'attendre que les choses s'arrangent d'elles-mêmes ou que les médecins trouvent toutes les solutions. Nous estimons qu'il faut oser « vider » de leurs mystères les représentations de l'épilepsie et définir clairement les maladies épileptiques dans leurs différences, même si parfois les vérités ne sont pas faciles à entendre et admettre.

3 Les filtres de nos analyses

Cet ouvrage est construit à partir d'un modèle de pensée à quatre dimensions, lesquelles serviront de filtres pour les analyses.

La personne avant la maladie

Le médecin praticien, écrivait Bastide, « sait, par expérience, que la maladie n'est pas une entité, que ce qu'il a devant lui, c'est un homme malade (non un homme qui a une maladie), et il agit en conséquence » [1].

L'épilepsie est maladies au pluriel et nous y reviendrons pour en décrire les aspects médicaux. Mais il nous semble qu'avant tout, son approche doit s'appuyer sur le fait que c'est une personne, un sujet au sens psychologique, qui doit être considérée en premier, et qu'il nous faut pour chaque cas compléter l'étude de l'« avoir » (une épilepsie) par celle de l'« être » (un épileptique). Si nous avons évoqué ci-avant l'image d'un individu « porteur » d'une épilepsie, c'est justement pour insister sur cette idée qu'il y a l'être humain d'abord et que s'accroche à lui une maladie aux multiples facettes.

La personne dans son environnement psychosocial

Nous sommes tous dépendants de l'environnement dans lequel nous vivons. Nous naissons dans une famille qui a son histoire et ses valeurs, à une époque donnée, et dans une culture donnée. Les relations aux autres participent à notre construction psychique personnelle. Les normes sociales qui nous sont dictées par nos parents et notre entourage nous imposent des cadres de référence nous permettant de nous situer socialement. Notre liberté individuelle est encadrée par les règles et les habitus. Le regard d'autrui est notre miroir et, à une époque où l'apparence prime, l'image que nous avons de nous-mêmes est essentiellement construite par ce que nous percevons des jugements et comportements des autres à notre égard.

Les mots porteurs de valeurs sociales

Les mots ont, de nos jours, un rôle social qui dépasse largement celui d'une simple appellation. Ils sont porteurs de significations et d'images et sont chargés de valeurs sociales et morales. Il y a des mots qui fâchent, qui font peur, qui stigmatisent et que, par une sorte de censure morale sociale, on n'utilise plus. Ainsi certains mots changent pour tenter de leur conférer une neutralité dans les représentations qu'ils induisent.

Il est question de santé mentale, de troubles psychiques, de maladies génétiques, de maladies de l'intelligence, de déficiences cognitives, de troubles de l'apprentissage… pour appeler ce qu'avant on dénommait folie, hérédité, débilité… L'objet est de « normaliser », de gommer les écarts, de faire entrer

ce qui est marginal dans un ordre social qui accepte mal les différences. En jouant sur les mots, on souhaite contourner leur impact lourd de leur passé délétère. L'ambiance sociale est à la recherche d'un consensus dans une culture qui devient une mosaïque à laquelle nous nous sommes peu préparés. Certes les mots jouent pour assouplir les rapports sociaux mais dans certains cas leurs interprétations peuvent prêter à confusion. Le désir fort d'« être comme les autres », la quête du « faire comme les autres », sont parfois des combats douloureux et sans effets. La notion d'égalité en tant que telle est une utopie. Nous naissons tous inégaux et heureusement, car il faut entendre l'inégalité non pas comme une hiérarchie de valeurs mais comme des différences, des particularités, lesquelles font que chacun est Un, avec son identité propre, que les événements au cours de la vie peuvent faire évoluer. La notion d'égalité des chances est souvent entendue comme le droit à l'égalisation des êtres et de leurs parcours. Or s'il est juste de chercher à donner toutes ses chances à chacun, on ne peut pas assurer les mêmes chances à tous. Plus que l'égalité, c'est la notion d'*équité* qu'il faut défendre, laquelle renvoie à l'idée de justice sociale, qui doit guider notre démarche citoyenne. Ainsi, par rapport aux textes du législateur (en particulier la loi de février 2005), un travail de compréhension est à entreprendre qui ne masque pas les réalités, mais qui permette de prendre en compte les « avancées sociales » de manière appropriée et constructive.

L'organisation de la santé est dépendante de la politique au sens où cette dernière définit des choix et des orientations pour organiser nos vies. Les représentations sociales issues des discours politiques ambiants sont sources de nos conduites et de nos attentes. Or aujourd'hui les discours politiques ambiants ont tendance à diffuser des images de globalisation, d'homogénéisation. Nous sommes *de plus en plus normatifs* et acceptons de moins en moins les différences, sans doute parce qu'elles se manifestent sous des formes que nous ne sommes pas prêts à appréhender. Or, en épileptologie, ce « climat social » a des conséquences fortes.

Cette demande répétée d'être considéré comme les autres revêt l'idée qu'il est nécessaire que les autres nous considèrent comme eux. Aussi accepter d'être « différent » et d'être reconnu comme tel n'est pas de mise. Or, dans la réalité, les « autres » sont hétérogènes, chacun a ses particularités y compris concernant son état de santé, ses faiblesses, ses manques, comme ses points forts et ses capacités. La relation aux autres est donc un des points clés à traiter quand on cherche à comprendre les vécus des personnes avec épilepsie et ceux de leur famille.

Parmi les idées et mots nouveaux qui ont été appropriés depuis quelques années par les discours ambiants, la « proximologie » est une illustration de leurs apports. Ce mot de proximologie cherche à faire admettre que l'entourage du patient doit être intégré dans les soins. Pour les maladies chroniques, cette idée qui paraît naturelle est pourtant loin d'être transformée en pratique et il est intéressant à relever que pour que cette prise en charge de la famille soit reconnue, il a fallu créer et diffuser un nouveau mot dans les médias.

Que dire aussi de l'utilisation de l'expression *« usagers de la santé »* pour qualifier les malades ? Si ces derniers sont classés dans les consommateurs de soins et utilisateurs des structures sanitaires, on est en droit de se demander si cette image d'un comportement « marchand » qui leur est associée (avec la rationalité

économique qu'elle évoque) est compatible avec la souffrance d'être malade, laquelle entraîne l'a-rationalité et ne s'affronte pas comme un comportement d'usagers de biens de consommation courante.

En résumé

L'étude de l'épilepsie est une illustration très concrète de l'impact de ces contextes psycho-socio-linguistiques actuels, où s'organisent les politiques sanitaires et sociales visant à améliorer la qualité de vie d'ensembles de personnes composés de singularités.

L'environnement social nourri des traces du passé

Même si de nombreuses traces des discours du passé sont profondément enfouies dans notre inconscient collectif, au même titre que notre enfance dans notre inconscient personnel, elles continuent à rester bien actives.

Fondements de nos conduites, les traces du passé sont prêtes à resurgir en certaines circonstances. Elles peuvent emprunter de nouvelles formes d'apparences souvent trompeuses. Le passé de l'épilepsie est encore bien pesant et il « agit » encore de nos jours, sur les idées et les comportements.

Dans les propos qui suivent, nous reviendrons sur ces différentes thématiques car elles sont une ossature permanente et des supports vivaces pour traiter de l'évolution de la maladie et du malade. Rien ne progressera pour trouver un « mieux-vivre » et un « mieux-être » des personnes avec épilepsie tant qu'il n'y aura pas une approche synthétique des stratégies des soins au sens large, incluant les données neurologiques, psychologiques, sociologiques et (malheureusement sans doute, mais incontournables) les données économiques.

En résumé

L'objet de cet ouvrage est de parler autrement de l'épilepsie, de dépasser le carcan des habitudes, de proposer des pistes pour améliorer les prises en charges médicales et médicosociales des personnes avec épilepsie. Le terme d'épilepsie charge les maladies qui s'y rapportent d'images et de conceptions erronées, lesquelles influencent les soins et font de ces maladies des syndromes particuliers uniques en leur genre.

L'épilepsie sera traitée ici comme une maladie bio-psycho-sociale, avec son passé et son présent, la personne malade au cœur des problématiques de soins, et l'environnement social comme cadre de leurs évolutions.

Référence

1 Bastide R. Anthropologie appliquée. Paris : Payot ; 1971. p. 231.

4 Au cours des siècles

L'histoire de l'épilepsie est bien connue et il y est fait encore souvent référence dans les discours et les écrits. Ce qui est surprenant, c'est que cette histoire échappe souvent à la critique et que les représentations qu'elle véhicule ne sont pas abrogées par l'évolution des connaissances.

Cette histoire de l'évolution des connaissances, du langage utilisé, des idées, de leur acceptation par la société comme par les professionnels est faite d'allers et retours dans le temps et dans l'espace.

Du sacré au profane

S'il est une particularité de l'épilepsie parmi les plus marquantes, c'est bien d'avoir été liée, en tout cas par ses appellations, à l'époque du sacré, du divin, de la magie, de la possession. Il est question d'épilepsie à Sumer entre les 4e et 2e millénaires. L'hypothèse de Temkin [1] est que si le mot *bennu* (code d'Hammourabi, 1730-1690 av. J.-C) signifiait bien « épilepsie », ce serait la plus ancienne maladie répertoriée. Il est coutume de dire qu'Hippocrate a été le premier à avoir tenté de la laver de ses origines divines. Pour le grand médecin qui rédigea le traité « sur la maladie sacrée », qu'il s'agisse d'Hippocrate lui-même, le contemporain de Platon, ou de l'un de ses disciples, le cerveau est à la fois le siège et l'organe de la pensée. Il est à l'origine de toutes les maladies de la « tête », parmi lesquelles l'épilepsie est classée. Cette idée fondamentale fut exprimée par Alcéon de Crotone (vers 500 av. J.-C.). Aujourd'hui elle peut nous sembler une lapalissade, mais, pour l'époque, elle était « révolutionnaire ».

L'épilepsie continuera cependant à porter des appellations comme : mal du diable, de la terre, de la lune, d'Hercule puis *morbus comitialis*, mal sacré… La symbolique de ces expressions et ses conséquences a été finement analysée dans la thèse de M. T. Sutterman [2], de même que l'histoire biblique qui va suivre l'épilepsie durant des siècles. Dans le *Nouveau Testament*, saint Marc, saint Mathieu, saint Luc vont y faire référence dans des chapitres intitulés « Guérison d'un possédé » ou « L'enfant épileptique » [3]. Les images de possession et de démoniaque ne vont pas la quitter et, au Moyen Âge, ceux qui sont nommés épileptiques seront brûlés sur le parvis de Notre-Dame sous le jugement de sorcellerie.

Ce n'est qu'à partir du XVIIIe siècle, siècle des Lumières, où les penseurs cherchent à comprendre rationnellement et à « éclairer » ce qui est mystérieux (donc jusqu'alors traité par le religieux) par des analyses objectives, que bascule, dans les connaissances, l'image du sacré au profit de la recherche des causes. Avec Diderot [4], il est question d'humeurs circulantes dans le cerveau, de contractions de la membrane de ce même cerveau, de celle de la moelle et de celle des nerfs pour expliquer la crise. L'anatomophysiologie naît et les causes physicochimiques sont explorées. L'épilepsie, perçue comme une « maladie des nerfs », est

associée à des causes externes (plaies ou fractures). Il est dit qu'elle serait aussi réponse à des chocs affectifs (à des peurs).

Progressivement, elle va se colorer avec les images sociales de l'époque et s'associer, au travers des courants moralistes qui en font leur combat, aux mœurs, entendre aux mauvaises mœurs, aux vies dépravées : ceux qui aiment trop le vin et les femmes vont « sombrer » dans l'épilepsie. Elle devient maladie honteuse, entraînant l'opprobre sociale et, vite, comme pour la dénigrer encore plus, elle devient *maladie « héréditaire »*. Elle ne sera pas du reste la seule maladie à subir ces perversions sociales. Ainsi, l'histoire de la tuberculose lui ressemble par ces aspects. En tant que sujets, les malades sont immergés dans l'approche des maladies comme « phénomènes collectifs », issue de la lutte contre les grandes épidémies (la lèpre, la peste, le choléra). Les maladies vont à cette époque s'inscrire dans le cadre de la morale sociale. Les politiques rejoignent les médecins et « ces maladies-là » sont rapportées au manque d'hygiène des classes populaires, lequel renvoie à une idée dominante de la dégradation morale voire de l'immoralité du prolétariat, avec les peurs liées à l'hérédité, à l'alcoolisme, aux tares. De nos jours, la tuberculose comme le choléra et d'autres grandes maladies « historiques » ne font plus peur car elles sont estimées éradiquées. Ce serait plutôt le sida qui serait porteur de l'image de dépravation.

En résumé

Ce bref rappel historique permet de puiser aux sources de la mémoire et de l'imaginaire collectifs, et d'insister sur *l'étroite relation entre la maladie, les soins et les représentations sociales*. Toute maladie a son versant sociologique, quelle qu'en soit l'époque, et cela est toujours vrai au XXIe siècle.

La « grande crise »

Autres points d'ancrage des représentations sociales de l'épilepsie : les manifestations de la crise dite aujourd'hui tonicoclonique généralisée (autrefois nommée, et ce n'est pas neutre, « grand mal »). La superposition dans les représentations entre épilepsie et crise tonicoclonique généralisée agit comme une éclipse totale. Cette assimilation pouvait se comprendre dans le temps, quand il n'était question que de ce type de crise pour définir l'épilepsie, mais ce qui est plus insidieux, c'est que cette association univoque n'a pas réellement disparu.

En 2008, les intéressés comme les familles insistent souvent encore en disant : « Il [elle, ou je] ne fait pas des grandes crises, ce sont des petites crises », et parfois même il est mentionné : « Il fait des absences, pas de l'épilepsie. » Le poids de l'image et la réalité de la crise très manifeste où le sujet tout entier (corps et esprit) est mis en scène gomment encore aussi fortement la variété des expressions des épilepsies.

Pour H. Wallon [5], l'épilepsie est « un phénomène qui échappe à la logique habituelle et aux données sensibles de l'expérience ». Il l'inclut dans le domaine de ce qu'il nomme les « ultrachoses ». Plus tard, J. Bleger la qualifiera lui de « pathologie de l'ambiguïté » [6]. Et ici réside la deuxième caractéristique fondamentale

de l'épilepsie : elle est certes une maladie, mais elle ne s'exprime que par intermittence, par des *crises qui sont « surprises »* encore plus pour les témoins éventuels que pour le sujet concerné, lequel peut ne pas en avoir conscience et devient de ce fait un « imposteur ». Il ne prévient pas de l'arrivée d'une crise, plus grave encore, il ne peut se retenir, plus mal perçu encore, il ne souffre pas, ne raconte pas et a l'air de ne pas se souvenir.

En résumé

Le terme d'« épilepsie », dérivé du verbe grec *epilambaneim* : « saisir, attaquer par surprise », renvoie encore essentiellement de nos jours à un spectacle violent, une force apparente d'un corps qui n'est plus maîtrisé. Il induit la peur chez l'autre, d'où le rejet.

De la psychiatrie vers la neurologie

Au XIXe siècle, une autre dimension va s'imposer : celle de la *psychiatrie*. L'épilepsie est alors classée parmi les troubles mentaux. L'épileptique est « interné ». Une abondante littérature le décrit alors comme un sujet dangereux qui peut être violent. Esquirol en 1838, Morel en 1860, Tarde en 1889, Feré en 1890, pour ne citer qu'eux, multiplient les descriptions les plus imagées et les plus répulsives. Si de nos jours, ces écrits peuvent nous paraître archaïques et erronés, il faut se rappeler qu'à cette époque, d'une part les connaissances étaient réduites, d'autre part les épileptiques repérés par les psychiatres étaient tous sujets aux crises connues à cette date, c'est-à-dire aux crises dites « grand mal », très spectaculaires.

Un débat va alors s'instaurer au début des années 1900, entre psychiatres et neurologues. A. Alzheimer ouvre le congrès des psychiatres allemands de Francfort-sur-le-Main en 1907 par : « Si nous voulons connaître la nature d'une maladie, fixer son pronostic et chercher à définir ses causes, sa prophylaxie et sa thérapeutique, la condition première est d'en avoir une image claire et bien délimitée. Ce que nous nommons aujourd'hui épilepsie ne répond pas à ce critère, mais comprend visiblement toute une série d'affections différentes. Notre première tâche consiste donc, si nous voulons progresser, à en établir la classification. » [4]

Souvent d'orientation somatique et de formation neurologique, les psychiatres allemands vont alors chercher à identifier l'épilepsie idiopathique et à la distinguer des épilepsies symptomatiques dont les origines sont repérées. Discussions, débats, colloques se multiplient pour tenter une classification des épilepsies. Et déjà les difficultés pour classer se font jour et en particulier celles qui permettent de mettre en relation les crises (symptômes) avec les maladies (syndromes). L'idée que l'épilepsie n'est pas une maladie mais un symptôme sera reprise par Whitty, se référant à J. H. Jackson dans la très célèbre revue *The Lancet* [7] : « Une convulsion n'est qu'un symptôme et signifie simplement […] une décharge occasionnelle, excessive et désordonnée du tissu nerveux […]. » Tous les médecins qui s'intéressent à l'épilepsie savent qu'il faut « classer » pour pouvoir diagnostiquer, mais la question reste : que classer et comment ?

Les difficultés de classification

H. Gastaut, devenu président de la Ligue internationale, donne la priorité aux crises à partir des données électrocliniques (l'électroencéphalographie, ou examen EEG, étant alors reconnue comme la technique essentielle pour recueillir les informations permettant un diagnostic). En 1964, dans *Epilepsia*, une classification des crises appelée « classification clinique des attaques d'épilepsie » est publiée. Cette classification est critiquée par la communauté médicale. Il lui est reproché de ne pas tenir compte de l'étiologie, de ne pas retenir qu'il n'y a pas toujours concordance entre les symptômes cliniques et les données EEG. Certains épileptologues souhaitent que les termes connus de « grand mal » et « petit mal » soient conservés. Enfin, le doute est posé quant à la possibilité d'arrêter un classement devant une telle diversité de manifestations. Les connaissances médicales commencent à être certes nombreuses, mais elles restent encore limitées.

La commission de classification va poursuivre ses travaux et une nouvelle classification, puis d'autres, puis d'autres encore vont voir le jour, distinguant le classement des crises et le classement des maladies, en tenant compte de facteurs comme l'étiologie, l'âge de début, l'état neuropsychique intercritique.

De nos jours, la commission de classification de la Ligue internationale continue à *faire évoluer les classifications en fonction des nouvelles connaissances*, tout en poursuivant l'objectif d'un classement utile pour le diagnostic, le pronostic et la thérapeutique.

Mais le dilemme du passage des crises aux maladies n'est toujours pas tranché. Ajouter des noms de crises et de syndromes multiples complique la tâche. Certains auteurs se demandent si le travail accompli est celui d'un *« botaniste »* ou celui d'un *« jardinier »* (opposition déjà dénoncée par Jackson). En 2003, les membres de la commission de classification (P. Wolf, J. Engel, H. Lüders, A. T. Berg, G. Avanzini) [8] concluent qu'il ne peut exister une classification qui satisfasse à la fois les scientifiques, les neurochirurgiens, les épidémiologistes, les généticiens, les cliniciens, les instances administratives et médicosociales. C'est dire la complexité des problèmes, compte tenu de la nécessité qu'il y a à regrouper, certes, à classer autant que l'on peut, mais surtout à rester vigilant pour concevoir une approche globale du sujet malade dans son unicité.

La force des idées

En même temps, même si, en 2008, les épileptologues lisent les publications du XIX[e] siècle avec le recul des données actuelles et donc avec un esprit critique argumenté, il n'en reste pas moins vrai que ces dires psychiatriques continuent à laisser des traces dans la mémoire collective et les représentations sociales. Rappelons quelques phrases d'Esquirol [9] : « L'épileptique doit être, dans la mesure du possible, isolé et exclu de la société : on doit surveiller leurs actions et leurs conduites », comme : « La vue d'un accès épileptique suffit pour rendre épileptique toute personne bien portante par l'effroi qu'elle provoque. »

L'épilepsie, insistons encore, n'est toujours essentiellement représentée que par rapport à la crise la plus spectaculaire, qui met en jeu le corps, ses mouvements et ses sécrétions (bave, urine, sueur, sang…). À la brutalité de sa survenue s'ajoute

donc la souillure. Les métaphores de la saleté et du désordre sont toujours vivaces, aussi n'est-il pas surprenant que se renforcent voire se développent les réseaux d'interdits incluant relations sociales et valeurs morales. Se retrouvent alors certaines des fonctions des rites (Cazeneuve [10], Douglas [11]) : prohiber tout contact avec l'impureté, éliminer la souillure… Dès lors, on comprend le sens des interdits officiels et officieux qui vont cerner les épileptiques, de même l'attention que les ethnologues leur ont portée.

Comme pour accentuer encore plus ce profil « extraordinaire » de l'épileptique, s'est élaboré aussi, sous la signature de F. Minkowska [12], le concept d'« épileptoïdie ». Étudiant la généalogie d'une famille de 1761 à 1923, F. Minkowska note que sur 373 membres de cette famille, 25 avaient présenté une affection mentale, dont 8 une épilepsie. Elle dégage deux types d'ascendance psychique, l'une schizophrénique, l'autre épileptique, et observe que si tous les sujets ne faisaient pas obligatoirement de crises épileptiques, ils avaient une « certaine prédisposition ». Cette prédisposition familiale sera désignée comme la « constitution épileptoïde ». Elle pouvait se caractériser par une altération de l'affectivité, qui devenait excessive, « collante » (la viscosité), ou bien par une impulsivité agressive. Cette alternance sera nommée « glischroïdie ». La crise épileptique est le « prolongement ultime de cette constitution épileptoïde ». En s'appuyant sur l'interprétation du test de Rorschach [13], qui estime que son test permet de diagnostiquer une épilepsie, et sur des dessins d'enfants, F. Minkowska conclut à un « monde formel épileptoïde ».

Nombreux sont les psychologues cliniciens nourris à ces idées qui entretiennent encore de nos jours (preuve en est leurs réactions lors du module d'enseignement à la faculté de Lille-3 que nous avons animé durant ces dernières années) une image de la personnalité épileptique proche de celle du XIXe siècle.

Épilepsie et cultures

Mais il n'y a pas que les assertions des professionnels qui vont charger l'épilepsie et l'épileptique de ces notions. Un bref aperçu des *définitions données dans les dictionnaires* est signifiant : en 1922, le *Nouveau Larousse illustré* mentionne la « lourde hérédité, l'alcoolisme […], l'idiotie », les mêmes images sont données en 1930 dans le *Larousse du XXIe siècle*, et en 1951 dans le *Nouveau Petit Larousse illustré*, le *Dictionnaire universel*, l'*Encyclopédie familiale Larousse* : il est question de convulsions ou d'attaques convulsives, de comitialité. La référence descriptive est toujours aussi « dramatique ». Même si la notion d'excitabilité des cellules cérébrales apparaît, continuent à se mêler en vrac l'effroi, le danger, les impulsions irrésistibles des épileptiques, leur violence, voire les actes criminels. À partir de 1986, la définition s'ouvre à une description plus exacte que l'on peut retrouver dans le *Larousse*.

La *littérature*, de Balzac à Giono en passant par Céline, Simenon, Granville, Crichton *(L'Homme terminal)* et bien d'autres ouvrages, la *peinture* (dont le fameux tableau de Raphaël, *La Transfiguration*, qui inspira nombre de commentaires d'épileptologues connus) et le *cinéma* (*La Tête contre les murs* de Franju, *Les Poings dans les poches* de Bellocchio, *Les Criminels* de Losey, *La Toile d'araignée* de Minnelli, *Marat Sade* de Brook, *1981* de Bertolucci, *Mariage* d'Altman,

L'Adoption de Grunebaum, sans oublier le *Cléopâtre* de Mankiewicz et *L'Exorciste* de Friedkin…) ont utilisé l'épilepsie et le font encore, y compris dans les séries télévisées, en particulier policières. En quelques mots et images, les cinéastes campent une atmosphère anxiogène, un individu troublant. La crise leur apporte une économie de langage et un succès assuré de mise en scène. Les médias connaissent l'impact de l'émotion sur les attitudes des publics et savent l'utiliser. Longtemps négligée par les analystes du comportement humain, l'émotion est réétudiée avec intérêt de nos jours, en partie du reste à cause du langage de la télévision qui en fait son atout majeur d'audimat. Les travaux actuels de T. Kerson, qui compare l'épilepsie dans le cinéma américain et européen, aideront à approfondir ces analyses.

Il est impossible de ne pas s'arrêter sur Dostoïevski, épileptique « génial ». Ses personnages épileptiques sont fréquents : Smerdiakov dans *Les Frères Karamazov*, Nelly dans *Les Humiliés et Offensés*, Mourine dans *La Logeuse*, Kiriloff dans *Les Possédés* et bien sûr, le plus connu, Muïchkine dans *L'Idiot*. La personnalité de Dostoïevski et ses mécanismes psychiques, sans doute corrélés avec son vécu d'épileptique, sont particulièrement décrits dans son récit *Le Double*, qu'il a écrit à 25 ans.

Il faut ajouter les *ex-voto* retrouvés dans les églises, où il est demandé à tous les saints, dont saint Valentin, que les pays du Nord ont considéré comme le saint patron de l'épilepsie (l'hypothèse de cette association est celle de la ressemblance dans la prononciation en langue allemande de Valentin avec le mot *fallen*, qui signifie « tomber »), de protéger du mal le malade et sa famille.

L'utilisation de la crise d'épilepsie dans les productions culturelles pourrait à elle seule faire l'objet d'un ouvrage, d'autant qu'elle est retrouvée dans toutes les cultures et à toutes les époques. Nous avons eu à faire passer et à contribuer à des thèses de médecine qui décrivaient les vécus médicaux et sociaux des épileptiques dans les pays d'Afrique du Nord, ainsi qu'à des thèses d'ethnologie comparant les représentations des épileptiques et des épilepsies en France et dans d'autres pays. Le beau travail de Moon Sook Choi [14] comparant l'image de l'épilepsie en Corée du Sud et en France est à ce sujet très signifiant. Plus récemment, en 2005, pour tenter d'ouvrir de nouvelles réflexions sur les relations entre les épilepsies et les cultures, nous avons organisé à Paris la première « Journée francophone de l'épilepsie ». Cette démarche de mise en perspective dans le temps et dans l'espace reste peu entendue des professionnels comme des malades français, lesquels perpétuent des discours et des modes de pensées hexagonaux. Pourtant la multiplicité des visages de l'épilepsie et de ses conséquences au travers des cultures différentes pourrait servir à entendre à la fois son côté universel et ses spécificités médicales et sociétales. Mais l'apprentissage de l'interculturel comme de l'interdisciplinaire, que nous pensons nécessaire pour la compréhension de l'évolution humaine, prendra de longues années.

En résumé

Si notre propos ici n'est pas d'approfondir la description des épilepsies et de leurs conséquences à travers les pays du monde, il nous a semblé que les grandes lignes de cet historique géographique devaient être retracées. Elles servent à expliquer les difficultés que nous avons aujourd'hui à sortir de ce carcan émotionnel et socioculturel engluant, aliénant, stigmatisant, qui entoure cette maladie, et de la densité des images qui lui sont accolées, lesquelles resserrent toutes représentations autour d'une crise, celle que l'on nommait grand mal, et d'un profil de malade, celui qui inquiète quand il ne fait pas peur.

C'est donc enrobée de son histoire que l'épilepsie va devenir, au XXe siècle, une maladie neurologique.

Références

1 Temkin O. The Falling Sickness. A history from the Greeks to the beginning of modern neurology. 2nd ed. Baltimore and London : John Hopkins Press ; 1971.
2 Sutterman MT. Abord psychanalytique des processus psychiques déterminants dans l'épilepsie [thèse de doctorat *es* lettres et sciences humaines]. Nanterre : université de Paris-X ; 1990.
3 Weber M. L'image de l'épileptique à travers l'histoire de l'humanité. In : Actes des sixièmes Journées d'étude du comité social de la Ligue française contre l'épilepsie ; 1980. p. 31-60.
4 Alzheimer A. *Allg Z Psychiat* 1907 : 64-68.
5 Wallon H. La mentalité épileptique. J Psychol 1925 ; 22 : 500-15.
6 Bleger J. Symbiose et ambiguïté. Paris : PUF ; 1981.
7 Épilepsie. Bâle : Documents Geigy ; 1966.
8 Wolf P. Of cabbages and kings : some considerations on classifications, diagnosis schemes, semiologies and concepts. Epilepsia 2003 ; 44 : 1-3.
9 Esquirol JE. Des maladies mentales considérées sur leurs rapports médicaux hygiéniques et médico-légaux. Chap. VI. Paris : Académie royale de médecine, éditions Baillière ; 1838.
10 Cazeneuve J. Sociologie du rite. Paris : PUF ; 1971.
11 Douglas M. La souillure. Paris : Maspero ; 1971.
12 Minkowska F. La constitution épileptoïde et ses rapports avec la pathologie de l'épilepsie essentielle. Ann Med Psychol mai 1937.
13 Rorschach H. Psychodiagnostic, méthode et résultats d'une expérience de perception [trad. Ombredane A, Laudan A]. Paris : PUF ; 1962.
14 Moon Sook C. Culture et épilepsie : étude comparée du vécu de l'épilepsie en Corée du Sud et en France [thèse de doctorat en anthropologie sociale et éthologie]. Paris : EHSS ; 1996.

5 Une maladie neurologique et des personnes handicapées

Les malades n'étant plus soignés par le psychiatre mais par le neurologue, l'épilepsie va entrer dans les pathologies du système nerveux central et être traitée par des médicaments spécifiques. Les conséquences de ce passage d'une spécialité médicale à une autre seront à la fois éclairantes et ambiguës. Elles seront éclairantes dans la mesure où l'épileptique ne sera plus considéré comme un aliéné, et ambiguës dans la mesure où le cerveau n'est pas un organe comme les autres mais le lieu de synthèse entre psyché et soma. Si les recherches neurologiques vont faire évoluer la connaissance des mécanismes, des fonctionnements et dysfonctionnements de l'organe cerveau, elles auront tendance à minimiser la part du ressenti psychologique, et ses conséquences sur les échanges biologiques.

Les malades vont revendiquer le fait de n'être pas des fous, même si parfois ils en ont encore l'impression dans le regard des autres et d'eux-mêmes. Mais en même temps, ils vont exprimer leur désarroi de ne pas être aidés pour soulager leurs souffrances psychiques.

Grandes étapes de l'évolution des connaissances et des pratiques en épileptologie

Vers les années 1930, avec l'utilisation de l'électroencéphalographie, le cerveau devient un organe dont les modes de fonctionnement et d'expression commencent à être étudiés objectivement. Plus tard, vers les années 1970-1980, la neuro-imagerie (scanner et imagerie par résonance magnétique) apportera des informations précieuses pour mettre en évidence un grand nombre d'étiologies symptomatiques.

Au plan thérapeutique, alors que les sels de brome (le bromure) étaient « le » médicament des années 1857 et suivantes, le phénobarbital en 1912, la phénytoïne en 1938, la carbamazépine en 1964 et l'acide valproïque en 1967 vont ouvrir la voix à la production d'autres médicaments, dits « antiépileptiques ».

L'observation médicale fait distinguer les crises aux manifestations diverses, diagnostiquées comme crises d'épilepsie, des événements considérés jusqu'alors comme des troubles de la conduite, de la gestualité et des comportements. La psychologie cognitiviste aidant, sont mises en évidence « techniquement » les relations entre la présence d'une épilepsie et des déficits mentaux, lesquels peuvent être « mesurés ».

Toujours pour avancer, et à partir de la multiplication des publications et des communications des congrès, colloques et séminaires, de la facilité des échanges entre chercheurs du monde entier, on affine, on précise, on classe, on décompte

les manifestations qui peuvent être qualifiées d'épileptiques. Des études épidémiologiques sont menées, qui permettent de faire entendre la fréquence des épilepsies et leurs variétés. Les connaissances médicales poursuivent leur développement, la liste des antiépileptiques s'allonge, les classifications des maladies épileptiques et des crises sont toujours en discussion. Les maladies éponymes font leur apparition sous le nom des médecins qui les ont décrites.

Deux domaines de recherche vont alors occuper de plus en plus largement le terrain tant des publications scientifiques que de la vulgarisation dans les médias grand public : la génétique et les interventions neurochirurgicales.

Génétique

L'entrée en jeu de la génétique va lever à la fois un vif intérêt chez les chercheurs et les médecins et une inquiétude chez les malades. Pour le grand public, parler de génétique revient à parler d'hérédité. Cette image de l'hérédité de l'épilepsie, qui a hanté les idées au cours des siècles, réapparaît, perçue comme un retour en arrière. Il est vrai que la génétique est une discipline très complexe, difficile à vulgariser. Elle est appréhendée à la fois comme une explication et comme une possibilité de trouver à terme des thérapeutiques. Elle est perçue comme un espoir mais aussi comme une fatalité. Elle est aussi idéologie et associée au cruel passé d'événements dictés par la mise en action de théories eugéniques et au racisme.

Les débats se croisent entre les tenants de l'évolutionnisme : ceux qui donnent la priorité au déterminisme génétique et ceux qui pensent que si la part de la génétique existe belle et bien, elle pourra évoluer par l'épigénétique.

Un nouveau mécanisme combinatoire est proposé par J.-P. Changeux [1] : « Il ne s'exerce plus au niveau de la cellule, mais à celui plus élevé des *ensembles* de cellules nerveuses. Il n'a plus pour origine la " carte d'identité " des gènes exprimée par chaque neurone, mais la topologie du réseau des connexions qui s'établissent *entre* neurones et au cours du développement. » De son côté, J.-D. Vincent [2] écrit : « […] à partir d'un certain niveau d'évolution chez les vertébrés, la part du génétique diminue au profit de l'épigénique […]. » Le sujet va évoluer « culturellement » pour son propre compte, « conférant à l'individu un degré supplémentaire de liberté par rapport à son ADN ».

Si, comme le dit J.-P. Changeux [3], la dictature des gènes est lourde, au plan de la méthode, « l'importante hétérogénéité génétique des populations humaines, jointe à l'impossibilité d'expérimenter, rend difficile à la fois la collecte des faits et leur interprétation. Emprisonnée malgré elle dans des conflits idéologiques qui la détournent de son objet, techniquement difficile, la génétique humaine poursuit néanmoins sa progression ».

Concernant la génétique de l'épilepsie humaine, les connaissances croissantes sur les plans cellulaires et moléculaires des mécanismes de l'épilepsie apportent de nouvelles hypothèses et font germer l'espoir de nouvelles approches thérapeutiques. S'il est estimé qu'environ 20 à 30 % des épilepsies ont des déterminants génétiques, leur nombre et la nature des gènes demeurent obscurs encore dans la plupart des cas.

Rappelons que le schéma mendélien (1865) différencie les caractères récessifs ou dominants des gènes, ces derniers pouvant « masquer » les manifestations

des premiers. Dans le mode de transmission autosomique dominant, la moitié des enfants du porteur du gène seront touchés. Dans le mode autosomique récessif, les deux parents sont porteurs du gène mutant récessif, un quart des enfants héritent des deux copies du gène mutant et sont atteints.

Au cours des vingt dernières années, des gènes mutants responsables de certaines formes mendéliennes rares d'épilepsie ont été découverts. À titre illustratif, pour comprendre la suite de nos propos, nommons quelques syndromes qui correspondent à ces découvertes : convulsions néonatales familiales bénignes, céroïdolipofuchinose, syndrome d'épilepsie nordique…

Des recherches sur l'ADN permettent à des généticiens moléculaires de repérer le chromosome porteur du gène mutant, lequel a pu être identifié dans trois formes d'épilepsie humaine : le syndrome de myoclonies épileptiques et des fibres rouges déchiquetées, le syndrome appelé épilepsie du lobe frontal nocturne à dominance autosomique, l'épilepsie myoclonique progressive. Il est à noter que chacune de ces formes d'épilepsie ne représente qu'une fraction infime (moins de 1 %) des épilepsies.

À la différence des formes rares d'épilepsies familiales, héritées sur le modèle mendélien, il est reconnu des formes d'épilepsie familiales plus fréquentes, en relation avec des « troubles génétiques complexes ». En font partie les épilepsies généralisées idiopathiques comme l'épilepsie myoclonique juvénile, l'épilepsie absence de l'enfant et de l'adolescent, l'épilepsie accompagnée de crises tonicocloniques au réveil, mais aussi les épilepsies rolandiques bénignes. Les troubles génétiques sont dits complexes parce que le déterminant génétique semble réellement présent mais les schémas classiques d'hérédité mendélienne ne sont pas toujours mis en évidence. En outre, il faut retenir que certaines formes d'épilepsie sont considérées comme polygéniques, ce qui ajoute d'autres difficultés pour l'analyse des mécanismes en jeu.

Imaginer que la génétique pourra être utilisée pour mettre au point des thérapeutiques est intellectuellement envisageable mais dans un avenir lointain. Imaginer que la génétique servira à « prévenir » des risques de survenue d'épilepsie chez les enfants (ce qui se fait déjà en conseil génétique pour certaines pathologies), pourquoi pas ? Mais il faudra pouvoir se référer à des modèles de transmission précis et exacts lesquels, pour l'heure, ne sont pas encore définis.

Les généticiens moléculaires maîtrisent la valeur de leurs connaissances et il faut souhaiter que leurs recherches se développent. Mais à l'autre bout de la chaîne, le non-spécialiste, et donc le malade et sa famille, comme le grand public, qui n'ont pas de « grille de lecture » dans ce domaine, risquent de mal décoder les informations qui leur parviennent et d'en déduire que les épilepsies sont héréditaires, avec l'angoisse, pour ceux qui sont concernés, d'une transmission possible à leur descendance et avec le renforcement dans le public d'une image de l'épilepsie comme « tare ».

Il est plus pragmatique de penser que nous naissons tous avec un patrimoine génétique qui va nous prédisposer à devenir ce que nous serons avec toutes les possibilités d'expression, bonnes comme néfastes, portées par nos gènes, mais qu'une large part de ce que nous pourrons « faire de nous » sera dépendante des événements et situations que les circonstances de la vie nous feront connaître. La marge de liberté individuelle qui nous reste, compte tenu de notre déterminisme génétique, doit être privilégiée, éveillée, cultivée, renforcée.

À retenir

Les épilepsies d'origine génétique se divisent en deux grandes catégories : les épilepsies familiales rares, héritées selon un schéma mendélien, et les épilepsies plus fréquentes, héritées selon des « troubles génétiques complexes » et le plus souvent polygéniques. Les épilepsies d'origine génétique résultent de mutations spontanées ou héréditaires de certains gènes produisant des modifications structurales et/ou fonctionnelles. Les épilepsies acquises peuvent être conséquences de dysfonctionnements métaboliques, de malformations congénitales du cerveau, d'altérations structurales du cerveau acquises.

Neurochirurgie de l'épilepsie

La neurochirurgie de l'épilepsie est un autre grand domaine tant de recherches que de pratiques dont il est de plus en plus question dans les médias et dans les questionnements des malades.

La chirurgie de l'épilepsie a déjà derrière elle un long passé. Elle a pris naissance vers les années 1950 à partir des travaux de Penfield et Jasper à Montréal et, soyons-en fiers, avec l'équipe française de Bancaud et Talairach qui, par implantation d'électrodes dans le tissu cérébral (stéréo-EEG), ont cherché à repérer l'origine puis la propagation de la décharge épileptique. Elle a bénéficié, depuis, des progrès de l'imagerie médicale morphologique (IRM) et fonctionnelle (tomographie à émission de positons).

De nos jours, les connaissances et les possibilités techniques des investigations préopératoires (quand les résultats des examens électrocliniques conduisent à estimer qu'il peut être envisagé d'avoir recours à la neurochirurgie) permettent aux neurologues et aux neurochirurgiens de prendre des décisions efficaces avec un minimum de risques.

Le but des interventions chirurgicales est de supprimer la zone cérébrale responsable des crises, soit en rapport avec une lésion identifiée par les examens neuroradiologiques (malformation, tumeur, séquelle de traumatisme, d'infection…), soit plus rarement en l'absence de lésion, à enlever la zone du cortex épileptogène (cortectomie), ou encore en ayant recours à d'autres techniques pour des cas bien précis et exceptionnels : section du corps calleux (callosotomie) et encore plus exceptionnellement hémisphérectomie (suppression d'un hémisphère).

Les interventions chirurgicales sont préconisées tôt, lorsqu'elles sont possibles, chez l'enfant, pour éviter les éventuelles conséquences des crises sur le développement cérébral. Elles ne sont actuellement envisagées que dans les cas d'épilepsies pour lesquelles les différentes stratégies médicamenteuses n'ont eu que peu d'efficacité (les épilepsies dites pharmacorésistantes), dont les crises ont une origine focale, dans une zone bien délimitée du cerveau, dont l'ablation ne risque pas de créer un handicap moteur ou sensoriel. Les résultats sont évalués en fonction de la possibilité d'arrêter ultérieurement les traitements médicamenteux et, à long terme, d'aboutir à la suppression des crises ou, tout au moins, d'en diminuer les manifestations les plus gênantes. Globalement, cette efficacité est estimée à 50 à 70 % des cas, les meilleurs résultats étant obtenus pour les épilepsies d'origine temporale.

Nos expériences professionnelles nous ont conduits à rencontrer des malades qui étaient opérables, mais qui, effrayés à la seule idée qu'on allait « toucher à leur cerveau », préféraient continuer à présenter des crises. Bien évidemment leur décision doit être entendue, leurs arguments discutés, leur choix respecté.

Si au plan médical, les actes opératoires sont le plus souvent bénéfiques (arrêt des crises ou diminution de leur fréquence, tout en conservant un certain temps les médicaments), d'autres problèmes apparaissent qui sont relevés dans les résultats des études concernant le suivi à moyen et long terme des malades opérés.

Outre les effets psychologiques induits par l'attente de la décision de l'opération et la lourdeur des investigations préopératoires, les *changements dans la vision d'elle-même* qu'a la personne opérée vont nécessiter un investissement psychique pour lequel les malades (comme leur entourage) ne sont pas toujours ni préparés, ni accompagnés *a posteriori*.

Lorsque l'opération intervient quand le malade est très jeune, il n'a pas eu le temps de « devenir un épileptique », à ses propres yeux ni à ceux de sa famille et de son entourage. Mais lorsque l'opération intervient quand le patient s'est construit psychologiquement comme « un épileptique », avec toutes les conséquences de cette maladie à crises fréquentes, il lui faut se « réorganiser » dans son être, ses modes de vie, ses attitudes et comportements. Il lui faut acquérir un nouveau Moi. Cette nouvelle « personne » qu'il va devenir, surtout lorsque l'opération réussit et entraîne (au moins pendant un certain temps) une rémission des crises, n'est pas évidente à comprendre. Ce changement peut conduire à une désorganisation psychique et sociale délétère. Il ne suffit pas de soigner, voire de guérir, il est indispensable de préparer le patient aux changements psychologiques et de l'accompagner durant quelque temps. Certains services hospitaliers ayant l'expérience de ce type de difficultés postopératoires ont du reste bien compris l'indispensable suivi à mettre en place.

Par ailleurs, l'intervention neurochirurgicale est abordée par de nombreuses familles avec l'idée que si les crises s'arrêtent, tout redeviendra « normal » et que l'enfant comme l'adulte qui avait des déficiences intellectuelles va pouvoir retrouver toutes ses capacités mentales. Or ce n'est pas le cas et il est douloureux pour des parents de comprendre que s'il n'y a plus de survenue de crises d'épilepsie, des dysfonctionnements globaux neuropsychiques peuvent persister.

Les médecins doivent comprendre les dénis de leurs patients comme une façon pour ces derniers de dépasser leurs angoisses. Mais doit-on conforter nos patients dans ces modes de penser et d'agir ou ne serait-il pas plus bénéfique pour eux (même si cela est plus impliquant pour les médecins ou les psychologues) que, progressivement, ils soient aidés à comprendre, à accepter de vivre avec la maladie, tout en leur proposant le plus tôt possible des méthodes de développement psychopédagogique adaptées à chaque cas ?

Reconnaissance en tant que personne handicapée

Devenue maladie neurologique, l'épilepsie va être parallèlement associée à un concept médical, administratif, social et économique : le handicap. *L'épileptique devient malade et handicapé*, comme si ces deux attributs n'avaient comme lien

que leur présence simultanée chez un même sujet, laissant par là entendre que si la neurologie traite de la maladie, les handicaps relèvent d'autres disciplines.

Vont donc être distinguées *les épilepsies avec handicaps associés et sans handicaps associés*, le plus souvent cette dichotomie réductrice se suffisant à elle-même dans les discours des professionnels comme des malades et de leur famille. Que cachent ces associations ou non-associations ?

Pendant que les connaissances scientifiques et médicales sur l'épilepsie progressent, les malades et leurs familles souhaitent « sortir de l'ombre » (slogan depuis quelques années de la campagne mondiale en faveur de l'épilepsie menée par l'*International Bureau for Epilepsy*) et des associations de patients se créent en France et dans le monde. Le mot « épilepsie » est plus souvent utilisé, moins nié. Cependant, le vécu de l'épilepsie n'en n'est pas plus aisé et la souffrance morale et psychique pas plus atténuée. Alors, comme pour compenser, il devient passage presque obligé, dans les propos et les écrits, de défendre l'idée que l'épilepsie est une maladie comme les autres. Cette recherche de normalisation, d'une façon tout à fait contradictoire du reste, se mêle avec le recours aux génies épileptiques, de César à Molière, Napoléon à Flaubert, Van Gogh à Jeanne d'Arc. Ce n'est pas important de savoir s'ils étaient réellement atteints d'épilepsie : ils furent géniaux. Ainsi par ces références, l'épilepsie permet le génie, ce qui apporte à la fois statut social, excuses, explications et respect, tout en gommant les troubles psychopathologiques souvent présents chez ces grands personnages.

Cependant le contexte social et économique laisse place à une crispation peu favorable à la tolérance de l'autre et à l'acceptation de la différence. Chômage, mondialisation, valorisation de la performance (faire vite et bien), du parcours scolaire, du paraître, de l'image physique que l'on donne de soi renforcent le repli sur l'individu et son isolement moral. Si les valeurs normatives évoluent, les tabous s'enkystent.

Le corps en particulier doit être beau, domestiqué, maîtrisé. Société de précaution, volonté de minimiser les risques, attentes voire imprécations vis-à-vis de la science, qui devient quête du Graal et source de vérité, relents de xénophobie pour ce qui est « étranger » voire étrange, recherche d'aide à travers les sectes, les drogues, les antidépresseurs, les calmants, les excitants, les dépressions, les violences verbales et physiques… Peur de soi et peur des autres, peur du présent et de l'avenir, nos sociétés ont du mal à affronter les effets de leurs propres productions technologiques et les conflits surgissent un peu partout creusant l'écart entre les aspirations à une vie meilleure que la génération précédente avait promis et les réalités du quotidien d'aujourd'hui.

Pour apaiser une part de ces revendications, les politiques vont chercher des moyens. Parmi ces derniers et en écho à une évolution « technique » de la pratique médicale, ils vont élaborer des stratégies technicoadministratives pour que les personnes dites handicapées, c'est-à-dire présentant des déficits ou déficiences physiques ou mentales, soient reconnues comme telles et aidées. Une *nouvelle classe sociale* est définie, comptabilisée, organisée, celle des handicapés.

Le monde du handicap devient un cadre social, administratif et économique à part entière. Des « entreprises » spécialisées se développent, un nouveau marché s'ouvrant à elles. S'il est indéniable que de très bonnes réalisations vont voir le jour, dont les établissements et lieux de vie pour personnes handicapées (insuffisants certes, mais existants), toutes les idées chaleureuses, à la base des projets mis en œuvre, ont du mal à se transformer en actions sur le terrain. Irréalisme, utopie, démagogie, manque de moyens humains formés et financiers… nous assistons à une multiplication d'intervenants, de réglementations, de créations d'instances impuissantes et peu efficaces, et surtout nous affrontons une nouvelle dérive : *l'assistanat*.

L'assistanat, trop souvent, finit par rogner les motivations et les volontés, insuffle la croyance que les droits sont des acquis sans nécessiter de remplir les devoirs, renforce l'habitude de reporter sur les autres les réponses, les attentes de solutions pour un mieux-être.

Le terme « handicap » vient de l'expression anglaise *hand in cap* : « la main dans le chapeau ». Il s'agissait pour les courses de chevaux « d'égaliser les chances par l'obligation faite aux meilleurs de porter un poids plus lourd ou de parcourir une distance plus longue ». Par extension, handicap est devenu « désavantage imposé à un concurrent pour que les chances soient égales ». Au figuré, handicap signifie « un désavantage, une infériorité que l'on doit supporter ». Mais si l'on interroge l'homme de la rue, il associera « handicapé » à handicap moteur, à la personne atteinte d'un déficit moteur ou d'une déficience sensorielle (le malvoyant, le malentendant). Dans le parler populaire, *le handicap est « physique »*. Le handicap mental, que d'aucuns différencient du handicap psychique, est un monde marginal difficile à classer et encore considéré comme bien à part.

Considérer que certaines personnes avec épilepsie sont handicapées, c'est, pour elles comme pour les autres, donner une sorte d'étiquette administrative qui donne des droits. Pour les malades lourdement atteints, cette étiquette est admise. Mais pour la majorité, être « traités » d'handicapés est vécu comme humiliant, et nombreux sont ceux qui refusent cette idée et ne souhaitent pas faire valoir leurs droits alors qu'ils rencontrent d'importantes difficultés à s'insérer et à trouver un emploi en milieu ordinaire.

L'évaluation des handicaps chez les personnes épileptiques reste pour l'heure insatisfaisante car grossière ou réductrice. Les « outils administratifs » d'analyse ne sont pas encore suffisamment élaborés pour prendre en compte les relations entre les différentes données médicales, lesquelles, de surcroît, ne sont pas toujours connues des épileptiques eux-mêmes.

Les classifications existantes, dont celles de l'OMS, accordent une part prépondérante aux limites fonctionnelles, ignorant le poids des difficultés psychologiques et sociales. Il n'est donc pas surprenant que, malgré les efforts de nombreux défenseurs des droits de personnes épileptiques, malgré l'énergie déployée par les associations de malades, malgré l'abondance d'informations pour faire connaître et comprendre l'épilepsie au grand public, les *difficultés de vie* de ceux qui en sont atteints restent *bien présentes* et les solutions aux problèmes qu'elles posent *bien peu satisfaisantes*.

En résumé

Les handicaps permanents ou momentanés sont dus :

- à la fréquence des crises et à leurs sémiologies « spectaculaires » ;
- aux déficits ou déficiences neuropsychiques, qui sont conséquences de lésions cérébrales ;
- à la difficulté à être admis par les autres comme une personne pouvant éventuellement présenter des crises d'épilepsie, voire comme en ayant présenté, alors qu'il y a rémission depuis plus ou moins longtemps ;
- à la concomitance de tous ces facteurs, lesquels interagissent et se renforcent les uns les autres.

Références

1 Changeux JP. L'homme neuronal. Paris : Fayard ; 1983. p. 276-77.
2 Vincent JD. La chair et le diable. Paris : Odile Jacob ; 2000. p. 93-4.
3 Changeux JP. L'homme neuronal. Paris : Fayard ; 1983. p. 240.

6 L'organe « cerveau »

En épileptologie, il est souvent fait référence à l'encéphale. Il peut être question d'encéphalites (inflammations d'une partie plus ou moins étendue de l'encéphale) mais plus souvent d'encéphalopathies (notion utilisée pour évoquer toute étiologie organique, à l'exception de lésions bien définies telles que tumeurs cérébrales et malformations vasculaires). Si l'encéphale est l'ensemble des centres nerveux, comprenant le cerveau et ses prolongements (cervelet, bulbe rachidien…), nous ne traiterons ici que du « cerveau ».

Un organe tabou

Il n'est bien sûr pas question ici de présenter l'ensemble des connaissances sur le cerveau. De nombreux ouvrages à ce sujet ont été publiés et l'actualisation des connaissances fait l'objet d'une littérature internationale importante. Notre but est de partir d'idées simples pour rappeler une grille de compréhension qui serve d'accès au labyrinthe de nos analyses.

Bien que nous soyons encore très loin de connaître le fonctionnement de cet organe qui nous « dirige », cette masse molle aux contours sinueux, chargée de plis et de replis est, depuis longtemps, l'objet de recherches utilisant au fur et à mesure des techniques d'investigations qui se développent. La lecture des premiers chapitres de *L'Homme neuronal* de J.-P. Changeux [1] permet de suivre l'évolution de nos connaissances par des approches successives. Ces dernières contredisent parfois celles qui les ont précédées, le développement de nouvelles méthodes d'observation conduisant à revenir à certaines hypothèses abandonnées. Les auteurs, à chaque époque, sont soumis et doivent obéir aux contraintes des pouvoirs politiques et religieux en place, lesquels obligent à « aménager » les propos scientifiques. Descartes en est un exemple typique. Pour calmer le jeu, il aura recours à une glande pinéale, apaisant ainsi le courroux de l'église.

Le cerveau, organe tabou longtemps considéré comme le siège de l'âme, est encore de nos jours affecté de représentations mystiques et mythiques, ce qui explique les attitudes du public lorsqu'il est en cause dans une maladie, et celles des malades eux-mêmes quand on associe épilepsies et maladies du cerveau.

J.-P. Changeux [1] raconte comment, en 1882, E. Smith a retrouvé un papyrus, copie rédigée sans doute à partir d'un texte de l'Ancien Empire, au temps des pharaons, où pour la première fois le cerveau apparaît sous un nom qui lui est propre et où son rôle dans la commande du mouvement des membres ou d'organes situés dans le corps est établi. Cependant l'idée que le cœur est lieu de la vie, de l'intelligence et des sentiments, va longtemps persister, et les oppositions entre les philosophes et les médecins domineront durant des siècles. Démocrite écrit que le cerveau est le gardien de la pensée ou de l'intelligence. Hippocrate, étudiant les plaies du crâne, constate que si l'encéphale (le cerveau) est irrité, l'intelligence « se dérange », le cerveau est pris de spasmes et convulse

tout le corps entier. Cette manifestation est appelée apoplexie (épilepsie). Hippocrate distingue les maladies neurologiques et les maladies mentales, dans lesquelles « l'intelligence se trouble et le patient va et vient, pensant et croyant autre chose que la réalité ». Galien poursuit la quête des connaissances sur la physiologie cérébrale, mais hésite à rompre avec la métaphore cerveau en tant que lieu de l'âme. Il écrit cependant : « N'allez pas consulter les dieux pour découvrir par la divination l'âme dirigeante, mais instruisez-vous auprès d'un anatomiste. »

Changeons quelques mots à cette phrase, remplaçons les « dieux » pas certains « gourous » modernes du psychisme et remplaçons « anatomiste » par neurologue, l'assertion reste assez semblable.

De l'âme aux neurones

La polémique se poursuit longtemps entre *l'âme et le corps, l'âme et le cerveau*, mais progressivement, au début du XIXe siècle, les médecins réussissent à « laïciser » le cerveau. C'est l'heure de la « cranioscopie », avec Gall, et les prémisses de la neuropsychologie avec Bouillaud et ses études sur l'anatomopathologie du langage. Broca, vers les années 1860, fonde ses recherches sur des critères anatomiques et fonctionnels et apporte la preuve des relations entre des localisations de lésions dans le cerveau, des atteintes fonctionnelles (en l'occurrence lésions dans la partie moyenne du lobe frontal de l'hémisphère gauche) et la parole. Cette démarche, dite « localisationniste », va être complétée par une approche plus ouverte et dynamique impliquant la complexité de l'organisation du cerveau par Jacskon et Head.

En même temps que les scientifiques dépassent la notion de localisation, les recherches s'affinent avec la création de nouveaux « outils » d'exploration. C'est en 1890 que Waldeyer invente le mot « neurone ». Le microscope électronique confirme le modèle des neurones et permet d'observer que ces derniers sont reliés par ce que Sherrington nomme : les synapses.

La démonstration que le cortex cérébral est *producteur d'électricité* va changer les approches. Il revient à Caton vers les années 1875 de découvrir la présence de courants électriques, attestée par les oscillations du galvanomètre, dans le cerveau des singes. H. Berger en 1929 reprend l'idée et met au point un système d'enregistrement adapté à l'homme : l'électroencéphalographie est née. Du Bois Reymond met en évidence les mécanismes chimiques dans les échanges nerf-muscle. La pharmacologie est créée et Claude Bernard et ses collaborateurs, puis ses successeurs vont progressivement dresser la liste des neurotransmetteurs. Ces médiateurs chimiques élaborés au niveau d'une synapse et qui assurent la transmission de l'influx nerveux vont être tout particulièrement étudiés en épileptologie. L'acétylcholine, la noradrénaline et d'autres neurotransmetteurs sont identifiés, de même que les ions sodium, potassium ou calcium produits dans le cerveau et diffusant par des voix définies.

La métaphore de l'homme fonctionnant comme une « machine » est très ancienne. La cybernétique va reprendre à son compte cette référence et la comparaison entre le fonctionnement du cerveau et celui d'un ordinateur va alors servir de modèle explicatif. L'image est séduisante parce que facilement accessible à tous. Sa qualité de simplicité va être opposée aux acquis des connaissances

tant sur le plan anatomique que biochimique et, nous y reviendrons ultérieurement, au plan psychologique.

Rappelons simplement que cet organe qu'est le cerveau, pesant 1 330 grammes environ, est un maillage de cellules *(neurones)* organisées en réseaux (avec les dendrites, fines branches réceptrices et les axones, fibres de transmission) articulés par les synapses (points de contact spécialisés qui permettent une communication chimique sélective de cellule à cellule). Les synapses se forment à partir de terminaisons axonales et dendritiques, de corps cellulaires enchevêtrés. Pour expliquer les crises d'épilepsie, il est fait référence aux notions de déséquilibres entre des mécanismes excitateurs et inhibiteurs. Si de nos jours la formation des synapses excitatrices semble connue, les mécanismes qui conduisent à l'établissement des synapses inhibitrices (GABAergiques) le sont beaucoup moins.

Dans le cortex cérébral de l'homme, il y aurait de 10^{14} à 10^{15} synapses : une « jungle », écrit J.-P. Changeux, « un gigantesque assemblage d'une dizaine de milliards de « toiles d'araignées » neuronales enchevêtrées les unes aux autres et dans lesquelles crépitent et se propagent des myriades d'impulsions électriques prises en relais ici et là par une riche palette de signaux chimiques ».

Avec le temps, les chercheurs tentent d'« apprivoiser » par l'accroissement des connaissances cet organe si compliqué mais, et peut-être heureusement, qui reste, pour une large part de ses fonctions, encore un inconnu.

Le volume cerveau constitue aussi un ensemble de *« structures anatomofonctionnelles »*, c'est-à-dire des parties ou lobes qui ont des rôles différents pour les fonctions motrices, sensitives, sensorielles, psychiques… Si certains lobes sont particulièrement impliqués dans l'une ou l'autre fonction (par exemple le lobe occipital, centre impliqué daus les fonctions visuelles), il est reconnu aujourd'hui que tout se joue par interactions entre les différentes structures, ce qui à la fois fait la complexité du fonctionnement et l'étonnante capacité de cet organe, que d'aucuns estiment même sous-utilisé par l'homme par rapport à ses possibilités.

Outre les deux hémisphères cérébraux et, en prolongement, le bulbe rachidien, le cervelet, la moelle épinière, le cerveau comporte, en profondeur, des structures comme l'hippocampe et l'amygdale, qui interviendront souvent dans les analyses épileptologiques.

Enfin, la cohabitation de parties du cerveau dites « archaïques », car existantes chez les premiers primates et lieux des mécanismes de réactions humaines les plus simples, avec d'autres zones plus sophistiquées dans leur production, tout particulièrement au niveau du lobe frontal (dont le rôle a été longtemps sous-estimé), apporte une combinaison spécifique chez l'homme et le différencie des animaux dans les observations de psychophysiologie comparée.

Une organisation par étapes

Le développement embryonnaire du cerveau joue un rôle important en épileptologie. Très schématiquement, rappelons que se constitue tout d'abord une simple plaque de cellules au sein de la couche supérieure de l'embryon. Cerveau et moelle épinière s'enroulent en un cylindre creux puis, très vite, les cellules se multiplient. Certaines migrent et vont se différencier des autres vers la troisième semaine de gestation. Certaines cellules deviennent des neurones, d'autres se

transforment en cellules de support non neuronales (la glie). Le cerveau grossit jusqu'à peser environ 300 grammes à la naissance.

Une des caractéristiques du cerveau humain est que son développement se prolonge durant près de quinze ans (avec la multiplication des axones et des dendrites, la formation de synapses, le développement des gaines de myéline autour des axones…). Tout au long de ces étapes de construction, il peut y avoir des « ratés », des « erreurs de développement », des migrations anormales, lesquels débutent avant la naissance mais peuvent se dévoiler des années plus tard.

La *maturation cérébrale*, que l'on pourrait comparer à la mise en place progressive de l'organisation des réseaux neuronaux, passe par des étapes successives, très riches les deux premières années de la vie, puis stables à partir de 7-8 ans, puis en diminution jusque vers 18 ans, puis à nouveau stable jusque vers 60 ans.

De leur côté, les *fonctions psychologiques* vont s'activer progressivement avec l'accession à la maturité fonctionnelle de nouvelles régions du cerveau, lui conférant ce que l'on nomme : « plasticité fonctionnelle ». Après la naissance, le développement cérébral va alors dépendre de la manière dont les stimulations du monde extérieur vont jouer sur les états internes de l'activité cérébrale.

Le développement des techniques d'imagerie cérébrale in vivo permet l'observation directe du cerveau en maturation. De nouvelles approches regroupant la biologie moléculaire, la génétique des comportements, la neurobiologie du développement et les neurosciences cherchent à comprendre les bases des phénotypes rapportés aux pathologies liées à des troubles de la maturation cérébrale [2].

Rappelons que le phénotype est un ensemble de caractères d'un organisme tel qu'il se manifeste à l'observation et se trouve conditionné à la fois par la structure héréditaire, le génotype et par l'action du milieu et l'histoire, le paratype de cet organisme. Nous avons avec des collègues, dans le cadre de notre laboratoire de recherches en psychologie cognitive à Lille-3, mis en évidence un polymorphisme des phénotypes cognitifs chez des enfants épileptiques [3] mais, même si techniquement nous découvrons certains traits du fonctionnement des manifestations psychiques de notre cerveau, la psychologie humaine est également encore pleine de mystères non explicités.

À retenir

L'organe « cerveau » est complexe et il est nécessaire de bien comprendre qu'entre le corps et l'esprit, les liens sont permanents. Tout dérèglement du fonctionnement du cerveau a des répercussions sur le fonctionnement physique et psychique du sujet et *vice versa*.

Références

1 Changeux JP. L'homme neuronal. Paris : Fayard ; 1983.
2 Riva D, Bellugi U, Denckla MB. Neurodevelopmental disorders : cognitive/behavioural phenotypes. Series : collection Mariani Foundation. Paediatric Neurology 2005 ; 13 : 151 p.
3 Beaussart-Defaye J, Grubar JC, Beaussart M, Zanette N. Heterogeneity of cognitive phenotypes in patients with epilepsy. Epilepsia 1997 ; 38 (Suppl 3).

7 Maladies épileptiques

Les descriptions des épilepsies ont fait et font l'objet de nombreux ouvrages, très documentés et techniques pour les professionnels, et de vulgarisation pour le grand public. Aussi ne retracerons-nous ci-après que les principales notions qui s'y rattachent et qui sont la base de toutes réflexions épileptologiques.

Il n'y a maladie épileptique que s'il y a récurrence de crises de nature épileptique. Cette assertion qui apparaît simpliste ne l'est pas tant que cela en pratique.

Qu'est-ce qu'une crise de nature épileptique ?

La crise d'épilepsie n'est qu'un symptôme, exactement comme la toux peut être la manifestation d'une obstruction des voix respiratoires, ou le signe d'une rhinopharyngite ou d'un cancer des bronches.

Mécanismes

La crise d'épilepsie est l'expression d'une décharge électrique excessive au niveau des neurones. Ses manifestations sont cliniques et électriques (exprimées sur le tracé de l'EEG), d'où l'expression de *crise électroclinique*.

Il faut se rappeler que toute cellule vivante de l'organisme produit de l'électricité de l'ordre du millionième de volt et que ces activités électriques sont constamment soumises à des variations qui dépendent et témoignent du fonctionnement cellulaire. Les « décharges épileptiques » résultent de l'addition soudaine de l'émission d'électricité de très nombreuses cellules ainsi que du synchronisme (simultanéité) de leurs variations.

Pour faciliter la compréhension de ces variations, on se représentera dans un premier temps le cerveau comme un volume dont la structure serait homogène et impliquerait des caractères physiques (production et propagation des potentiels électriques) univoques et constants.

Partant de ce modèle, on peut déjà concevoir la multiplicité des mécanismes en jeu si l'on sait que ces variations des fonctionnements cellulaires dépendent :

- du *lieu* au niveau duquel apparaît la décharge épileptogène ;
- de la ou des *directions* de sa diffusion ainsi que de l'étendue de cette dernière ;
- de la *vitesse* de la diffusion ;
- de la *durée* de la décharge.

La complexité des combinaisons possibles s'accroît dans la mesure où :

- les décharges peuvent *se cantonner* à une région précise ou *diffuser* jusqu'à la généralisation à tout le cerveau ;
- la vitesse de la diffusion des décharges peut être très rapide et la généralisation peut être réalisée en *quelques centièmes de seconde* ;
- la durée des décharges peut *varier* dans des proportions allant de 1 à 100 et, dans certains cas, elle n'excède pas une fraction de seconde ;

- les décharges, lors d'une même crise, *évoluent* en intensité et en modulation, ce qui a des incidences sur le déroulement des manifestations de la crise.

Mais le cerveau n'est pas un volume « terminé » à la naissance. Il « mature » et l'on sait d'une part que la maturation cérébrale peut influencer les manifestations épileptiques et, d'autre part, que les crises d'épilepsie peuvent induire des remaniements dans les réseaux neuronaux, lesquels nuisent à un développement normal. Cela explique en partie que les épilepsies débutant chez le très jeune enfant sont souvent plus sévères et plus difficilement contrôlables que celles qui débutent plus tardivement.

Diversité des crises

Le cerveau n'étant pas un volume « homogène », il constitue, comme cela a été déjà souligné, un ensemble particulièrement riche de *structures anatomofonctionnelles complexes et en interrelations*, dont dépendent toutes les fonctions connues : motrices, sensitives, sensorielles, végétatives, psychiques, cognitives, les niveaux de conscience et de vigilance … Ainsi, tout ce que nous pensons, faisons, avons l'intention de faire, ressentons, bref vivons est lié au fonctionnement de notre cerveau. Il joue le rôle de chef d'orchestre de notre corps, de notre psychisme et de leurs relations. De notre corps, en particulier de nos cinq sens, lui parviennent des informations qu'il traite, classe, range, et utilise pour donner ses « ordres ». Il n'est donc pas surprenant que les crises engendrées par les décharges épileptiques et leurs variétés puissent s'exprimer par des *manifestations tellement diverses*. Et il est même étonnant que le registre des manifestations observées semble assez limité.

La survenue de crises d'épilepsie est souvent difficile à établir, comme leur fréquence, ou leur date de début, et on ne peut réfuter l'idée qu'il puisse exister nombre de personnes qui présentent des crises d'épilepsie sans que jamais ces crises ne soient perçues ni reconnues comme telles. Le nombre de personnes épileptiques pourrait être nettement supérieur à celui qui est avancé dans les études épidémiologiques. Mais un dénombrement précis ne serait possible que si toutes les personnes gênées par des manifestations qu'elles ne comprennent pas avaient consulté et avaient été diagnostiquées. Observons en effet qu'en pratique épileptologique, nous sommes fréquemment conduits à recevoir des personnes qui, depuis longtemps, présentent des crises peu manifestes. Elles n'ont jamais encore demandé un avis médical, n'en ont jamais parlé à quiconque (même si parfois elles ressentaient bien, comme elles l'expriment : « des impressions bizarres par moment »). Ce n'est que le jour où les crises deviennent plus visibles, gênantes et plus inquiétantes, qu'elles se décident à consulter.

Il faut aussi se rappeler que la survenue de crises de nature épileptique peut *être associée à d'autres pathologies* que l'épilepsie. Se différencient alors les patients qui présentent des crises d'épilepsie et une autre maladie chronique, et ceux qui présentent des crises d'épilepsie et d'autres dysfonctionnements cérébraux, comme le nombre important d'autistes chez lesquels surviennent fréquemment (environ dans 40 % des cas) des crises de nature épileptique. Ce sont alors d'autres types de tableaux cliniques qu'il faut définir et d'autres stratégies de soins qu'il faut élaborer.

Classification des crises

Afin d'uniformiser les données, les crises de nature épileptiques font l'objet d'une *classification internationale.*

Synthétiquement, sont différenciées :

- les crises *partielles dites aussi focales*, à symptomatologie élémentaire ou complexe (dans ce dernier cas s'ajoutent des altérations de la conscience), pouvant se généraliser secondairement ;
- les crises *généralisées d'emblée*, dont les absences, les crises myocloniques et, les plus connues, les crises tonicocloniques généralisées (dont l'ancien nom de grand mal n'est plus utilisé) ;
- une autre catégorie est ouverte pour les crises dites *inclassables*, lesquelles n'entrent pas dans les deux catégories ci-dessus en raison de l'impossibilité d'en évaluer la sémiologie exacte.

Une mention spéciale doit être faite à propos des crises qui peuvent se répéter en séries très rapprochées sur une journée, ou de longue durée, sans rémission entre les manifestations. Regroupés sous le nom d'*état de mal*, ces événements sont rares et une intervention médicale en urgence est nécessaire pour arrêter les crises dont l'enchaînement temporel peut être délétère.

De même, la notion de *crises convulsives* mérite une explication. Le mot de convulsion a été préféré à celui d'épilepsie pendant des années (le malade « convulsait »). Rattaché à des manifestations motrices, le terme de convulsions a longtemps couvert l'ensemble des crises épileptiques et occulté les autres expressions cliniques. Il a créé et crée encore des ambiguïtés et est une des raisons pour lesquelles les malades n'associent pas toujours aux crises d'épilepsie des événements qui n'ont pas d'expressions motrices voyantes.

Parmi les convulsions, on retiendra :

- les *convulsions hyperthermiques*, qui sont associées à une brusque poussée de fièvre chez le petit enfant. Les mécanismes épileptiques en jeu font que les convulsions hyperthermiques sont considérées comme bénignes, ne laissant pas de séquelles. Dans ce cadre, les manifestations motrices peuvent ne concerner qu'un seul côté du corps, ce sont les *hémiconvulsions*, dont la durée est toujours très supérieure à celle des convulsions généralisées. Leurs mécanismes et leurs conséquences ne sont pas encore bien élucidés ;
- les *crises convulsives du nourrisson*, qui sont des crises d'épilepsie. Elles peuvent survenir chez le nouveau-né, aux premiers jours de vie, ou quelques mois plus tard. Elles peuvent être secondaires à des troubles métaboliques ou à des atteintes méningo-encéphalitiques ou de causes non encore connues ;
- des convulsions néonatales peuvent être repérées dans les ascendants familiaux et sont alors nommées *convulsions néonatales familiales bénignes*. Elles peuvent être suivies, dans l'enfance, d'autres manifestations critiques et d'une maladie épileptique.

Dans la mesure où les convulsions, quelle qu'en soit la nature, surviennent tôt chez l'enfant, elles sont sources d'angoisse chez les parents et même si, médicalement, elles sont le plus souvent considérées comme bénignes, elles laissent des traces psychologiques et favorisent une attitude anxieuse de la famille à plus long terme.

Toute personne peut-elle présenter des crises d'épilepsie ?

La réponse est double. D'une part, il est possible de déclencher une crise d'épilepsie chez tout sujet par l'injection de produits chimiques (ce qui du reste a permis de mettre en évidence la notion de « seuils convulsivants » individuels), ou par sevrage chez les sujets en cure de désintoxication alcoolique, par exemple, ou par l'impulsion de chocs électriques. L'électrochoc utilisé dans certains cas pour traiter des maladies mentales sévères entraîne la survenue de crises d'épilepsie motrices généralisées. D'autre part, en dehors des *crises provoquées*, il est pensable que tout cerveau puisse dysfonctionner et engendrer une crise d'épilepsie si tant est qu'il y soit *prédisposé*. Sans entrer dans les détails, il est utile de retenir que cette prédisposition, qui comme cela a été argumenté dans les pages précédentes est associée à des mécanismes génétiques, peut présenter de multiples facettes et, par exemple, ne s'exprimer qu'au travers d'anomalies électriques (mises en évidence sur les tracés EEG) sans manifestations critiques observables.

Maladies épileptiques ou syndromes

Trois conditions sont donc nécessaires pour présenter une épilepsie :

- une prédisposition individuelle ;
- une cause (lésionnelle ou non) ;
- un facteur déclencheur.

Définitions et classification

Reprenons : il n'y a maladie épileptique que s'il y a répétition de crises de nature épileptique sur un mode chronique. Mais cette assertion évolue. La définition actuellement à l'étude par la commission de la classification de la Ligue internationale et du Bureau international (2005) est devenue la suivante [1] : « Le concept central de notre définition de l'épilepsie est une altération persistante dans le cerveau qui augmente la probabilité de crises ultérieures. Avec ce concept, le diagnostic de l'épilepsie ne nécessite pas la survenue de deux crises, mais d'une seule crise, en association avec une perturbation cérébrale persistante qui peut entraîner la survenue d'autres crises. »

L'intérêt d'une telle réflexion, critiquée par certains et approuvée par d'autres, est de dépasser la seule notion de survenue de crises pour tenir compte essentiellement de l'état de fonctionnement « normal ou non » du cerveau. Nous sommes enclins à être favorables à cette approche en insistant sur le rôle de l'électroencéphalogramme, lequel permet souvent, même lorsqu'il s'agit d'une première crise, de mettre en évidence des anomalies signant l'épilepsie.

Dans tous les cas, pour déterminer un syndrome épileptique chez un patient, il est nécessaire de tenir compte de nombreux éléments, eux-mêmes en interactions, dont :

- l'âge de survenue des crises ;
- le type de crises présentées (leur sémiologie) et leur évolution, car les manifestations critiques peuvent changer avec le temps et un même malade peut ou pourra présenter plusieurs formes de crises ;

- l'étiologie ou les causes des dysfonctionnements cérébraux ;
- les figures observées sur les tracés EEG (lieu et graphismes des paroxysmes et autres éléments graphiques) ;
- la qualité de l'état neuropsychique intercritique (le fonctionnement mental).

Comme pour les crises, il existe une *classification internationale des syndromes épileptiques* (encadré 7.1). Nous avons déjà évoqué ses limites et ses difficultés d'actualisation en fonction de l'accroissement des connaissances. Elle reste indispensable à utiliser pour cadrer les diagnostics mais plus encore pour concevoir les pronostics et élaborer les stratégies thérapeutiques. Nous ne reprendrons pas ici cette classification, par ailleurs largement diffusée, mais dans une visée pratique, nous proposons un classement plus simple et surtout plus concret.

Encadré 7.1

Les principales épilepsies selon l'étiologie et l'âge d'apparition

Épilepsies généralisées

- Idiopathiques :
  - convulsions néonatales ;
  - épilepsie myoclonique bénigne ;
  - épilepsie absence ;
  - épilepsie généralisée idiopathique (par exemple, grand mal).
- Cryptogéniques et/ou symptomatiques :
  - syndrome de West ;
  - syndrome de Lennox-Gastaut ;
  - épilepsie avec absences myocloniques.
- Symptomatiques :
  - encéphalopathies ;
  - épilepsies d'origine métabolique ;

Épilepsies partielles ou focales

- Idiopathiques : épilepsie bénigne à paroxysmes rolandiques.
- Symptomatiques et/ou cryptogéniques : selon la localisation des lésions repérées ou suspectées, les plus fréquentes sont les épilepsies partielles complexes temporales.

Épilepsies dont le caractère généralisé ou focal n'est pas déterminé

- Épilepsie myoclonique sévère, syndrome de Dravet.
- Épilepsie avec pointes-ondes continues durant le sommeil lent.

Syndromes particuliers

- Crise isolée.
- Crise consécutive à des facteurs toxiques ou métaboliques.

Nous distinguons *les maladies épileptiques stricto sensu*, lesquelles font surtout l'objet de notre analyse, et les *syndromes épileptiques rares*, lesquels sont des polymaladies donnant lieu à des polyhandicaps et nécessitant des prises en charge médicales et médicosociales lourdes, qu'il serait nécessaire de développer avec des approches spécifiques. Au titre d'illustrations, citons parmi ces syndromes rares : le syndrome de Rasmussen, le syndrome d'Aicardi, de Lafora, de Kojewnikow, de Landau-Kleffner …

De même, une personne qui présente une *encéphalopathie*, laquelle s'accompagne de déficits neuropsychiques, et qui présente des crises d'épilepsie en relation avec cette encéphalopathie, est tout autant, si ce n'est pas plus, à traiter pour les déficits induits par l'encéphalopathie que pour son épilepsie.

Face à une telle pluralité de profils cliniques, de situations, de modes de prises en charge, les professionnels, les malades et le grand public vont avoir tendance à accorder un poids prépondérant aux maladies épileptiques sévères très handicapantes (les plus visibles) au détriment de la majorité des personnes avec épilepsie dont l'état de santé leur permettrait d'être proche des normes sociales.

À retenir

Ce n'est pas parce que les syndromes sévères et polyhandicapants sont plus souvent que les épilepsies « classiques » traités dans la littérature médicale (une publication sur un « beau cas rare » valorise davantage son auteur) ou « utilisés » par les médias, que leurs images doivent envahir l'ensemble des épilepsies. Pour ces cas lourds et complexes, la souffrance des familles mérite d'être mieux entendue et l'accompagnement des malades d'être amélioré. Mais, il faut insister à ce sujet : ils ne représentent qu'une minorité des patients épileptiques. La majorité, elle, peut souffrir de leur être associée dans les représentations sociales et ceux qui en font partie souhaitent le faire comprendre.

Étiologies

Les étiologies, c'est-à-dire les causes des maladies épileptiques, sont alors nécessaires à rappeler si l'on veut différencier les syndromes et leurs conséquences.

Trois catégories d'étiologies sont retenues dans la littérature :

- *idiopathiques* (sans doute la majorité des cas) : aucune cause n'a pu être repérée par les investigations techniques actuelles dont l'IRM. La tendance est d'orienter les études vers des origines génétiques ;
- *symptomatiques* (encadré 7.2) : les causes sont repérables (40 % des épilepsies environ). Ce sont des *lésions cérébrales* plus ou moins étendues qui peuvent être congénitales, c'est-à-dire présentes à la naissance et conséquences de mécanismes génétiques, d'anomalies chromosomiques, de malformations cérébrales … Ces lésions peuvent aussi survenir à tout âge, provoquées par des tumeurs, des accidents vasculaires, des infections (cas de l'encéphalite). Dans d'autres cas, la cause de l'épilepsie est une *atteinte diffuse généralisée* du cerveau constatée lors de maladies métaboliques ou d'une infection du système nerveux central, comme une méningite ou en encéphalite bactérienne, virale, ou parasitaire ;
- *cryptogéniques :* une cause lésionnelle est suspectée par les données cliniques et le tracé EEG, mais non repérable par les investigations actuelles. La classification internationale propose depuis 2001 de les regrouper avec les étiologies « probablement symptomatiques ».

Il est très hasardeux de donner des estimations chiffrées à ces différentes étiologies. Les causes sont multiples, les techniques d'IRM ne permettent pas encore de mettre en évidence toutes les lésions existantes, certaines épilepsies passent totalement inaperçues et ne sont pas ou que tardivement médicalisées. L'intérêt pour la pratique est moins de connaître leur fréquence que de tenir compte des processus qu'elles mettent en jeu.

Encadré 7.2

Les principales étiologies des épilepsies

Facteurs génétiques

- Les épilepsies idiopathiques présentées comme corrélées avec une prédisposition génétique dont les déterminants sont sans doute multifactoriels.
- Dans les nombreuses maladies génétiquement déterminées, il est fréquent que surviennent des crises d'épilepsie (1 % de l'ensemble des épilepsies). Cet ensemble très hétérogène comprend les phacomatoses (par exemple, sclérose tubéreuse de Bourneville, maladie de Sturge-Weber ….), les épilepsies myocloniques progressives (par exemple, maladie de Lafora, maladie d'Unverricht-Lundborg …), certaines maladies métaboliques.

Autres facteurs

- Facteurs prénataux : malformations complexes, accidents vasculaires cérébraux, infections du système nerveux central, intoxications maternofœtales …
- Facteurs périnataux : encéphalopathies, infections, troubles métaboliques …
- Infections du système nerveux central (par exemple : encéphalite virale).
- Chez les enfants de moins de 5 ans, les affections fébriles peuvent entraîner des convulsions dites hyperthermiques. Elles peuvent être simples et bénignes, ou compliquées et parfois sévères.
- Lésions cérébrales pouvant être secondaires à des traumatismes crâniens.
- Tumeurs cérébrales.
- Séquelles d'accidents vasculaires cérébraux.
- Facteurs toxiques, parfois médicamenteux.
- Facteurs métaboliques (par exemple : les hypocalcémies).

À retenir

Schématiquement, au plan pratique, sont à distinguer :

- les épilepsies non lésionnelles (au jour des connaissances actuelles) dont certaines guérissent sans séquelles ;
- les épilepsies lésionnelles ou non qui évoluent vers des états électrocliniques répondant favorablement aux thérapeutiques médicamenteuses ;
- les épilepsies lésionnelles ou non répondant peu ou mal aux thérapeutiques médicamenteuses.

Facteurs favorisant ou déclenchant la survenue des crises

Le cerveau « équipé » congénitalement ou de façon acquise après la naissance pour être susceptible de présenter une maladie épileptique est en outre sous l'influence de facteurs extérieurs, exogènes, qui peuvent favoriser ou entraîner la survenue de crises. Parmi ces facteurs, certains sont simples à expliquer, d'autres plus complexes.

Arrêt intempestif des médicaments antiépileptiques

Les médicaments antiépileptiques ont pour but, en agissant sur les échanges biochimiques dans le cerveau, de réguler l'équilibre entre les mécanismes excitateurs et les mécanismes inhibiteurs. Un arrêt brutal rompt cet équilibre et, de ce fait, peut entraîner la survenue rapide de crises.

Rythmes du sommeil

Il est reconnu que le sommeil est indispensable au bon fonctionnement de notre cerveau. Pas assez ou mal dormir est source de déséquilibres neuropsychiques. Plutôt que la quantité d'heures de sommeil, variable selon les personnes, ce sont le rythme et la qualité du sommeil qui sont à prendre en compte. Ainsi les nuits écourtées par rapport aux nuits habituelles, les changements rapides d'horaires (par exemple, pour ceux qui voyagent à longues distances) peuvent avoir des conséquences qui facilitent la survenue des crises. Bien que le rôle et les mécanismes du sommeil ne soient pas encore connus avec précision, des relations entre sommeil et épilepsie ont été mises en évidence. Durant le sommeil, des modifications du fonctionnement cérébral sont observables, lesquelles facilitent la survenue de certaines crises et surtout des expressions EEG paroxystiques considérées comme significatives d'une épilepsie.

Usage abusif d'excitants

Plus encore que pour l'ensemble des personnes, l'abus d'alcool, de café, de cannabis et autres excitants est délétère pour les patients épileptiques, en accentuant les déséquilibres entre mécanismes inhibiteurs et excitateurs.

Stimulations lumineuses

Elles peuvent être « activantes » dans certains cas et faciliter la survenue d'une crise. Il est alors question d'une épilepsie photosensible, laquelle est détectée lors de la SLI (stimulation lumineuse intermittente) au cours d'un EEG. Les épilepsies photosensibles ont fait l'objet de nombreuses études compte tenu de la fréquence de l'utilisation de l'ordinateur, des jeux vidéo et des lumières en boîtes de nuit. Elles sont rares, et bien repérées par les neurologues.

Effets des hormones lors des cycles ovulatoires féminins

Certaines femmes rapportent une augmentation de la fréquence des crises au moment de leurs règles. Il est alors question d'épilepsie cataméniale.

Stimulations sensitives autres

Pour des cas rares, certaines stimulations sensitives (surtout par effet de surprise, des bruits inattendus, par exemple) ou plus rarement sensorielles (contact avec l'eau chaude, brossage des cheveux …) peuvent déclencher des crises chez les sujets souffrant d'épilepsie réflexe.

Émotions et frustrations

Chacun de nous a son mode de gestion des émotions et sa façon de réagir aux chocs affectifs, aux échecs, aux espoirs déçus, aux stress envahissants. C'est dans le cerveau que vont se construire les modes de réaction à ce type d'agressions psychiques. Si certaines relations entre l'émotion vécue et la mise en route de processus biochimiques dans le cerveau sont étudiées, ce domaine de la psychologie clinique nous est encore assez peu connu. Cependant il est fréquent

d'observer que ces ressentis affectifs pénibles ou violents favorisent les mécanismes de mise en jeu dans la survenue de certaines crises d'épilepsie, avec des délais plus ou moins longs par rapport à l'événement ou à la récurrence des événements vécus.

En résumé

Parmi les plus anciennes maladies connues et ce dans tous les continents, les épilepsies sont encore l'objet de craintes, de tabous et de stigmatisation dans nos pays dits développés alors que les connaissances scientifiques et médicales avancent pour appréhender les mécanismes en jeu et leurs origines. Ce hiatus entre les connaissances objectives et les représentations sociales peut s'expliquer par les connotations péjoratives du seul mot d'épilepsie et par les manifestations spectaculaires inacceptables par rapport aux normes sociales des crises les plus repérables, lesquelles attirent et perpétuent les images véhiculées dans le savoir profane.

Les malades comme leur famille peuvent être amenés à ces raisonnements par une attitude médicale qui focaliserait l'attention sur les crises, rien que sur les crises (« crisologie »), alors que les difficultés qu'ils vivent relèvent de l'ensemble du tableau électroclinique de la maladie dont ils souffrent, des atteintes et dysfonctionnements de l'organe cerveau dans la complexité de son organisation et de ses conséquences psychocognitives et psychoaffectives.

La variété des symptômes et des syndromes a conduit depuis quelques années les professionnels spécialistes des épilepsies à chercher à faire connaître le *polymorphisme* des épilepsies. Il semble pourtant que ce message n'ait que peu d'impact chez les malades et dans l'opinion publique. En insistant sur le fait qu'il existe de nombreuses maladies épileptiques (estimées à plus d'une soixantaine aujourd'hui), nous n'avons pas maîtrisé le poids social accordé aux épilepsies rares polyhandicapantes au sein des différents syndromes et nous avons, de manière insidieuse, moins fait entendre que les épilepsies les plus fréquentes posaient encore de multiples problèmes médicaux et sociaux.

Référence

1 Fisher RS, Van Emde Boas W, Blume W, Elger C, Genton P, Lee P et al. Crises épileptiques et épilepsie : définitions proposées par la Ligue internationale contre l'épilepsie et le Bureau international pour l'épilepsie [trad. P. Genton]. Épilepsies 2005 ; 17 : 129-32.

8 Études épidémiologiques et économiques

Les études épidémiologiques évaluent la *prévalence* et l'*incidence* des épilepsies en vue de les dénombrer à un moment donné dans une zone géographique déterminée et de décompter la survenue de nouveaux cas dans une tranche temporelle. Les publications dans ce domaine font référence aux travaux initiaux de A. Hauser [1]. Elles seront menées par la suite principalement au Royaume-Uni, dans les pays nordiques et baltiques [2].

Difficultés méthodologiques

Ces études se heurtent à différentes difficultés ayant trait à la multiplicité des maladies épileptiques et à leurs nombreux paramètres. Les méthodologies du recueil des données, celles de l'analyse et celles de l'interprétation des résultats varient selon les publications et rendent hasardeuses les synthèses. Les critères d'inclusion sont fonction des sources de recueil, du classement des symptômes et des syndromes, des profils sociologiques des patients retenus. Les informations sont généralement recueillies par questionnaires et la fiabilité des réponses est souvent aléatoire. Le manque de suivi à long terme des malades est patent et ne permet pas d'étudier l'évolution des maladies et des malades en fonction des stratégies thérapeutiques préconisées. Nous avons pris conscience de ces difficultés d'abord en 1976, en menant dans le cadre de notre groupe de recherches interdisciplinaire une première enquête épidémiologique dans le Nord-Pas-de-Calais, qui nous a permis de traiter 12 290 dossiers de malades suivis (étude menée en collaboration avec des statisticiens de la faculté de Mons en Belgique et des membres de l'Institut de sociologie de Lille-3) [3], et en menant en 2008 une nouvelle étude qui analyse l'évolution des épilepsies et le devenir des malades à partir d'un échantillon de 283 patients suivis durant 20 ans et plus.

Les résultats des études existantes, assez proches pour tous les pays industrialisés, sont considérés comme trop généraux sur le plan épileptologique et trop globaux sur le plan économique pour justifier et faire reconnaître la nécessité de mener des projets d'études-actions en santé publique. Ils permettent cependant les estimations suivantes :

- l'épilepsie arrive, en 2004, en 7e position en termes de nombre de cas *en Europe*, avec environ *3 millions de malades* (40 millions dans le monde) ;
- la *prévalence*, qui représente le nombre total de malades dans une population à un moment donné, est stable et se situerait *entre 0,5 et 0,8 %* de la population générale. L'inclusion des crises isolées dont on ne connaît pas bien l'évolution fait augmenter ce taux de prévalence dans des proportions difficiles à connaître et, nous l'avons mentionné, le nombre de personnes qui présentent une épilepsie mais ne consultent pas reste inconnu ;

- l'*incidence*, qui représente le nombre de nouveaux cas survenant durant une période donnée dans une population donnée, serait pour *la France* de *30 000 nouveaux cas par an* ;
- si une maladie épileptique peut survenir à tous les âges, elle apparaît *principalement dans l'enfance* (près de 4 000 enfants de moins de 10 ans sont diagnostiqués chaque année), affectant un peu plus les garçons (52 %) que les filles, et tous les milieux socioéconomiques.

Part des coûts indirects

En 1995, nous avons participé à la thèse de doctorat en économie de la santé soutenue par J.-P. Marissal [4] et publié avec T. Lebrun une analyse économique sur les épilepsies [5]. Il ressortait de ces travaux et de l'étude des publications à ce sujet que si les coûts directs pouvaient être à peu près évaluables, la part très importante des coûts indirects, incluant les pertes de production, les arrêts de travail, le chômage supérieur à la normale, le coût du handicap et les coûts induits par la mortalité imputable aux épilepsies, restait une zone d'ombre. En 1996, une étude française [6] sur un échantillon de 225 patients pharmacorésistants confirme ces conclusions (retenues aussi dans des études américaines), insistant sur la part prépondérante prise par ces coûts indirects dans le coût total de l'épilepsie (48 % du coût total, non compris les coûts induits par la mortalité).

Plus récemment, dans une publication de 2006 [7], le coût total de l'épilepsie est estimé à 15,546 milliards d'euros en Europe (dont 2,752 pour les coûts médicaux, 4,240 pour les coûts directs non médicaux et 8,554 pour les coûts indirects, ces derniers étant plus difficilement évaluables). Le coût moyen par patient par an serait en 2004 de 6 559 euros en France par rapport à un coût moyen européen de 5 352 euros.

S'ajoutent à ces données l'augmentation du prix des antiépileptiques depuis quelques années et le recours à des thérapeutiques coûteuses comme les stimulations du nerf vague et surtout les interventions neurochirurgicales.

Cette augmentation du coût du traitement journalier des épilepsies relance, comme nous l'avions constaté en 1999 avec T. Lebrun [5], le débat sur les analyses de rendement des nouvelles thérapeutiques et, par là, sur la justification économique du surcroît de dépenses occasionnées par les innovations thérapeutiques. En effet, une bonne pratique voudrait que le surcroît de coût de traitement journalier reflète soit le surcroît d'efficacité des thérapeutiques innovantes, soit l'amélioration de la tolérance au traitement par rapport aux prises en charge antérieures. Or, en matière d'études coût/efficacité des antiépileptiques, le constat actuel est à la fois celui d'un besoin accru d'études et celui de problèmes méthodologiques et conceptuels dans la réalisation des études existantes. Se limiter à l'étude de la fréquence des crises durant un laps de temps relativement court est d'une part un critère souvent peu fiable (dénombrement hasardeux des crises peu manifestes), d'autre part réducteur pour évaluer un rapport coût/utilité des nouvelles molécules [8].

On remarquera aussi que les autres prises en charge, psychologiques, psychopédagogiques, éducationnelles, des patients ainsi que les accompagnements médicaux des parents en souffrance entraînent des coûts directs et indirects peu étudiés.

Concernant les coûts directs, il y aurait sans doute à améliorer les modalités des bilans hospitaliers pour les investigations neurochirurgicales. En effet, le plus souvent les malades sont convoqués plusieurs fois pour des examens différents, ce qui d'une part en augmente les coûts, y compris de déplacements, d'autre part les obligent à s'organiser au pied levé avec des incidences sur leur vie familiale et/ou professionnelle ainsi que sur celle du membre de leur famille qui les accompagne à l'hôpital. Une remarque semblable, à propos des temps mal gérés, peut s'appliquer aux consultations en libéral où la Sécurité sociale n'accorde pas la possibilité de rémunérer dans une même séance une consultation et la réalisation d'un EEG.

Si l'on souhaite une stratégie globale de soins incluant les évaluations psychologiques et les examens techniques, il serait donc cohérent et sans doute économique de réfléchir aussi en termes de coûts organisationnels.

En résumé

Les maladies épileptiques ne sont économiquement évaluées, dans la littérature, qu'à travers des coûts moyens pas toujours spécifiques de l'épilepsie en cause (sans distinction claire avec les coûts liés aux comorbidités), incluant essentiellement les coûts médicaux des pharmacorésistants, limitées à des patients issus d'un seul ou de quelques centres hospitaliers, sur des durées courtes et sans tenir compte de l'ensemble des coûts indirects.

Références

1 Hauser WA, Hesdorffer DC. Epilepsy : frequency, causes and consequences. New York : Epilepsy Foundation of America, Demos Pub ; 1990.
2 Cohen S. Combien coûte l'épilepsie. Une étude comparative pan-européenne. Les chiffres de la neurologie. Neurologie 2006 ; 9 (79) : 110-3.
3 Beaussart M et al. Épidémiologie de l'épilepsie dans la région Nord-Pas-de-Calais. Tomes 1 et 2. Rapport de fin d'études subventionnées par le conseil régional du Nord ; 1979. 358 p.
4 Marissal JP. Handicap, insertion professionnelle et formation des salaires : une approche par la théorie du capital humain. Application au cas des épilepsies [thèse de doctorat en économie]. Lyon : université Claude-Bernard, 1995.
5 Lebrun T, Beaussart-Defaye J. Répercussions économiques des épilepsies et conséquences sur leur prise en charge. Performance Médecine : éthique scientifique et économique ; septembre 1999.
6 Le Pen C, Wait S. Le coût économique et social de l'épilepsie pharmaco-résistante en France [document ronéoté]. Paris : Legos ; 1996. p. 17.
7 Cohen S. Combien coûte l'épilepsie. Neurologie 2006 ; 9 (79).
8 Beaussart-Defaye J, Marissal JP. Les critères d'efficacité dans le domaine des anti-épileptiques. Rapport de fin d'études [document ronéoté] ; juillet 1998.

9 Les personnes avec épilepsie

Le concept de personnalité est une notion psychologique globale qui rassemble dans une vision intégrative l'ensemble des caractéristiques différentielles permanentes (intelligence, caractère, tempérament) et les modalités propres de comportements. Ce concept, parce qu'il est trop global, n'est plus que rarement utilisé et avec des précisions variables sur sa signification. L'idée de *personnalité épileptique* soutenue au xixe siècle a été abandonnée, car elle ne correspond ni aux profils psychologiques observés (dépendant des formes multiples de maladies épileptiques en cause) ni aux évolutions des concepts en psychologie.

Disciplines d'étude

Quand on entre dans le domaine de la psychologie, on entre dans celui du psychisme (l'esprit, la pensée) individuel au travers des disciplines qui l'étudient. Ces dernières, nombreuses, se différencient par leurs objectifs, leurs méthodes et parfois leurs références idéologiques.

Trois grandes branches se distinguent : la psychologie clinique, la psychopathologie, la psychologie sociale, lesquelles se croisent avec la neuropsychologie et les avancées des neurosciences. Notre empirisme nous conduit à estimer que tout dogmatisme est réducteur, et que pour comprendre la pensée humaine de nombreuses approches méthodologiques sont utiles. Aussi faut-il souhaiter qu'un jour, plutôt qu'assister à des affrontements stériles, on puisse travailler en équipe pluridisciplinaire. Il faut adopter une grande humilité face à la compréhension, l'explication, le fonctionnement de l'esprit humain. La tentation d'une approche holistique, support d'un modèle unitaire du fonctionnement cérébral et de la pensée humaine, est tout aussi utopique que les conceptions des localisations régionales ou agrégatives comme certaines études en neurosciences tendent à le faire croire. L'être humain est comme un iceberg : une partie est observable, mais la plus grande est invisible, immergée. Il est aussi nécessaire de se rappeler que l'être humain n'est pas une machine programmable et ne fonctionne pas comme un tout homogène et cohérent. Certes il faut un maximum de cohérence dans nos pensées et nos comportements pour être « normal », c'est-à-dire avoir des réactions adaptées socialement aux situations, mais il faut se rappeler que nous pouvons aussi être nourris de contradictions. Parfois, en effet, nous changeons de raisonnement, de façons de faire, et ce à propos d'événements similaires. Ces changements de pensées et d'actions dont nous sommes capables accentuent les difficultés de la compréhension et de l'analyse de l'humain. Les sciences humaines ne répondent pas aux mêmes lois que les sciences de la matière si tant est que ces dernières maîtrisent parfaitement les modifications dans le temps et dans l'espace des objets étudiés. Aussi doit-on tenter d'observer et de décrire avec un maximum de rigueur et d'avancer progressivement pour chercher à appréhender le comportement humain.

Facteurs environnementaux et images collectives

De nos jours, les chercheurs sont pratiquement tous d'accord pour penser qu'il y a articulation entre facteurs génétiques et facteurs environnementaux, éducatifs et circonstanciels, pour construire et dynamiser notre psychisme. D'un côté, certains gènes, à leur manière, « sélectionnent » les données de l'environnement, de l'autre, ces dernières peuvent intervenir pour activer d'autres gènes et ce très précocement.

Il est considéré qu'il y a « maladie » quand l'*état de bien-être physique, moral et social* qui constitue, pour l'Organisation mondiale de la santé, les attributs de la santé, est troublé. Même si cette définition de la santé comme un état de bien-être général peut paraître plus théorique que concrète, elle existe et est mondialement reconnue. Dans la représentation sociale profane, la maladie est due à une cause définie exogène ou endogène. La maladie a un début, un développement puis une fin, avec retour à l'état antérieur. La maladie chronique existe dans les images collectives, elle est perçue comme un état permanent.

Or les épilepsies échappent à ces approches. C'est un des problèmes tant pour ceux qui en souffrent que pour leur entourage. La réflexion à ce sujet est double : la personne avec épilepsie n'est-elle « malade » qu'au moment de la survenue des crises et, qui plus est, que lorsque ces dernières sont observées et étiquetées comme épileptiques ? Ou bien la personne avec épilepsie doit être considérée comme malade en permanence, donc aussi entre les crises ? Il n'est pas aisé de trancher entre les deux approches et cette difficulté est un des facteurs premiers des fausses images qui s'associent à l'« épileptique » et qui orientent les conduites éducatives de l'entourage familial mais aussi scolaire, professionnel, voire médical.

Nous avons noté que des crises d'épilepsie pouvaient survenir chez des personnes présentant d'autres pathologies dans des tableaux cliniques complexes relevant de *polyhandicaps*, alors qualifiés de *comorbidités*. Dans ces cas, les personnes peuvent être estimées « malades » en permanence, d'aucuns diront « handicapées » en permanence. D'autres présentent une épilepsie d'origine symptomatique lésionnelle qui survient sur un cerveau dont le fonctionnement est « endommagé » à la naissance. Pour ces malades, coexistent les crises d'épilepsie et des déficits et déficiences permanents. Ils peuvent appartenir aux groupes précédents mais sous d'autres modalités. Restent les épilepsies les plus fréquentes, qui n'entraînent pas directement de déficiences. Les familles pensent que ce sont les crises qui « rendent malades » et, comme cela a déjà été mentionné, que s'il n'y avait plus de crises, il n'y aurait plus de maladie. Or ce n'est pas si simple. Certains patients épileptiques peuvent présenter des troubles de l'apprentissage ou du comportement (semblables à ceux qui existent dans la population indemne) souvent dus à de multiples raisons (principalement éducatives et réactionnelles) qui échappent aux processus mis en cause dans la maladie. Ils ne seraient donc pas des malades « permanents », mais par moments, ou bien on pourrait estimer qu'ils sont *malades d'être épileptiques* et, qui plus est, d'être qualifiés comme tels. Mais si l'on suit Canguilhem [1], « la vie ne connaît pas la réversibilité. Si elle n'admet pas des rétablissements, la vie admet des réparations ». On peut considérer qu'avoir été « malade » par instants n'est

pas irréversible et que reprendre le continuum de la norme engage en effet une « réparation » psychique.

En outre *l'imaginaire social* ne sait toujours pas clairement comment appréhender les maladies liées au cerveau. Les maladies dites mentales, appelées ainsi par pudeur pour les désenclaver de l'idée de « folie », ont du mal à trouver leur place dans les schémas de pensée collectifs. De leur côté, les épilepsies ne sont « plus » considérées comme des maladies mentales mais comme des maladies neurologiques et le fait qu'elles ne sont plus soignées par des psychiatres mais par des neurologues en est la preuve sociologique. Or la littérature, surtout depuis quelques années, rapporte de nombreux cas où des troubles psychiatriques sont présents chez des malades épileptiques, et des neurologues, dont B. de Toffol, tentent d'ouvrir une collaboration réelle avec les psychiatres. Les relations entre les dysfonctionnements cérébraux épileptiques et les dysfonctionnements psychiques tels qu'on les observe dans les psychoses, par exemple, ne sont pas pour l'heure explicités. Ces différents aspects pathologiques et leurs interactions font des épilepsies des maladies aux multiples visages et facettes, et rendent très complexes leur approche, leur compréhension, leur classement dans les maladies existantes. Cela nous conduit à insister sur le fait que ce sont des maladies « uniques » en leur genre et que dans l'état actuel de nos connaissances scientifiques et médicales, leur étude qualitative, approfondie, *au cas par cas* est sans aucun doute la plus proche du réel.

La maladie, désordre physiologique pour Claude Bernard, difficulté de l'organisme individuel à s'adapter de façon créatrice et transformatrice à de nouvelles situations environnementales pour Canguilhem, est, dans tous les cas, *événement biopsychosocial*. Ce sont sur ces conceptions qu'il nous faut essentiellement nous appuyer.

Concernant les épilepsies, comme pour d'autres pathologies ou handicaps difficiles à vivre, il faut insister sur les conséquences pathologiques pour l'entourage. Ceux que l'on appelle aujourd'hui les *aidants* sont des groupes à risques. Des études sont menées qui analysent les troubles psychopathologiques présentés par les parents d'enfants épileptiques. Ces troubles sont estimés fréquents (présents chez plus de 30 % des parents). Certains sont aujourd'hui rapportés sous l'appellation de « névroses post-traumatiques ».

Droit à la santé

La science, et donc ses connaissances et applications – donc la médecine –, doit répondre à tout et tout de suite. Elle est devenue un produit de consommation pour certains, une mystification pour prendre le pouvoir pour d'autres, un refuge de l'angoisse pour la majorité.

Un « je ne sais pas » exprimé par le médecin est difficilement entendable pour des personnes qui souffrent, espèrent et ont besoin de sécurisation. De surcroît il est attendu, voire demandé de guérir, quand ce n'est de se soigner sans avoir à faire des efforts souvent pénibles, d'où l'attente des traitements médicamenteux efficaces rapidement et sans effets secondaires.

Enfin la santé est devenue un *droit* avec tous les attributs qui en découlent, dont les attributs économiques, mais aussi un domaine d'implication pour l'ensemble de la société.

C'est donc dans ces maillages que vont vivre, évoluer, s'exprimer les personnes avec épilepsie et leur famille.

Référence

1 Canguilhem G. Le normal et le pathologique. Paris : PUF ; 1943. p. 219.

10 Autour des crises

Pour soigner un patient épileptique, il est donc nécessaire de traiter du syndrome présenté en tenant compte de la personne, de son environnement et des liens existant entre l'épilepsie, les sémiologies des crises, les capacités mentales du sujet, ses modes de comportements et de conduites sociales.

Épilepsies et troubles de l'intelligence

Les intelligences

L'intelligence, disait Binet [1], c'est ce que mesure mon test et, il ajoutait : « Les qualités intellectuelles ne se mesurent pas comme des longueurs. » La boutade était amusante et ne manquait pas de réalisme. A. Binet était professeur de psychologie à la Sorbonne, et à la demande du ministère de l'Instruction publique, a élaboré une échelle d'épreuves pour orienter les enfants présentant un retard scolaire. Les scores obtenus aux différentes épreuves des tests psychotechniques permettent de donner un âge mental qui, rapporté à l'âge réel du sujet, détermine le quotient intellectuel (le QI). Binet exprimait ses craintes en cas d'utilisations abusives du QI, et pressentait les tentations déjà présentes. Les psychologues ont repris le « Binet-Simon » et, vers 1916, le QI est devenu un modèle international de classement de ce que l'on qualifie de niveaux d'intelligence.

De nos jours, les études de l'intelligence en ont fait évoluer les composantes. Il est reconnu *des intelligences*, tenant compte des différentes facultés d'une personne à comprendre vite et bien à partir de connaissances acquises, et de s'adapter facilement aux situations en trouvant et mettant en œuvre les réponses les plus pertinentes.

Si l'on accepte cette approche, il faut admettre qu'interviennent :

- la mise en jeu des facultés mentales, c'est-à-dire des possibilités dépendant du fonctionnement de notre cerveau ;
- l'acquis de connaissances, de savoirs et de savoir-faire qui permettent de comprendre, c'est-à-dire faire correspondre à quelque chose une idée claire, et d'agir ;
- la prise en compte de la situation, de son analyse et de la recherche de réponses adaptées.

Mais ce serait simple si cette approche « mécanique » n'était pas artéfactée, d'une part par les modes de progression dans l'organisation de notre cerveau (la maturation cérébrale), plus tard par l'érosion du vieillissement, d'autre part par la résonance affective des situations vécues, l'émotion qu'elles suscitent et, bien évidemment, les incidents et aléas de la vie et les types d'environnements éducatifs, selon qu'ils sont « pauvres » ou « enrichis ».

La pensée collective reconnaît l'intelligence aux résultats scolaires et conduit à croire que cette propriété mentale est globale et applicable à toutes situations. L'observation montre que cette idée est erronée. Un même individu n'est pas

« intelligent » dans tous les domaines de la même façon et, en s'inspirant des thèses de Merleau-Ponty, on peut dire que l'apprentissage acquis à l'égard d'une partie de la situation ne l'est pas obligatoirement à l'égard de cette même partie insérée dans un nouveau contexte.

De nos jours, comme pour l'épilepsie qui se décline en de nombreuses maladies, il est donc différencié plusieurs types d'intelligences, dont l'intelligence émotionnelle et l'intelligence sociale. De même les acquis sont à distinguer selon qu'ils relèvent du savoir savant et appris des autres, reconnus comme les « sachants », ou bien du savoir populaire, profane, fondé sur l'expérience personnelle.

Fonctions cognitives

Cependant, dans tous les cas, il est nécessaire d'acquérir des connaissances et de s'approprier l'utilisation de ces acquis, lesquels entrent en jeu dans l'étude des fonctions cognitives.

Partons d'un schéma simple : les informations venant du monde extérieur sont captées par les organes de nos cinq sens – la vue, l'ouïe, le toucher, l'odorat, le goût. À « l'entrée », déjà, il peut y avoir de mauvais captages, des filtrages et des déformations pour des causes diverses. Ces informations sont conduites à notre cerveau, qui les trie et les stocke avec, là encore, des dérèglements possibles. Enfin, elles sont « récupérées » en fonction des réponses à produire dans les différentes situations avec, toujours, la possibilité de mauvais fonctionnements lors de cette récupération.

À toutes les étapes de ce *traitement des informations* venant de l'extérieur (combinées avec le ressenti du fonctionnement de nos muscles, nerfs et organes), il y a des biais, dont nos appréciations subjectives. Le cerveau humain n'est pas une machine d'enregistrement pur, ce qui exclurait l'imaginaire et la créativité.

Pour que l'ensemble fonctionne de manière adaptée, il est donc nécessaire de mettre en activité notre maillage de réseaux neuroniques, dont l'état de marche peut être plus ou moins perturbé. Ainsi, en épileptologie, les études portent principalement sur les capacités d'attention et de vigilance en vue de saisir correctement les données, les capacités des mémoires pour bien les stocker et les récupérer, les capacités d'organisation des données entre elles prenant en compte celles qui sont nouvellement acquises et les plus anciennes, les capacités d'anticipation pour se préparer aux réponses à apporter aux situations possibles.

Les *bilans neuropsychologiques* ont pour objet de constater l'état de fonctionnement de nos facultés intellectuelles et, si des déficiences sont mises en évidence, de les mettre en relation avec la qualité de fonctionnement du cerveau. Les tests de psychologie clinique (souvent qualifiés de tests projectifs) tentent d'étudier l'impact sur ce fonctionnement cognitif de ce que l'on peut qualifier des « bruits psychologiques perturbateurs ». Ces derniers, à l'image des *fadings* ou des brouillages lorsqu'on écoute la radio, sont les expressions de la subjectivité psychique, de l'émotion qui déforme, entame, ajoute ou enlève des éléments aux données extérieures de manière plus ou moins volontaire et consciente. Mais comme l'écrit M. Jeannerod [2] : « Biologie et psychologie ont […] entretenu depuis le début de bien curieuses relations. » Il poursuit : « À l'émergence dans les années 1850 des recherches sur le cerveau qui ont marqué la psychologie naissante, fait écho, cent ans plus tard, le développement rapide

des neurosciences et des sciences cognitives, dont on ne mesure pas encore tout l'impact sur la psychologie moderne. » Le débat s'est instauré entre les défenseurs de la psychologie subjective rejetant la biologie pour son « matérialisme réducteur et son impérialisme scientiste », et les tenants de la rationalité « luttant contre l'obscurantisme, la prétention à l'efficacité de la médecine accréditant chez les biologistes l'idée que la psychologie ne serait en définitive qu'une solution d'attente ou une discipline de transition ».

Il semble aujourd'hui que les chercheurs en psychologie cognitive tentent d'intégrer aux analyses des données neurophysiologiques et de l'imagerie cérébrale le rôle des facteurs émotionnels et motivationnels. Il semble aussi que la métaphore du cerveau comme ordinateur soit considérée comme réductrice face aux estimations des cent millions de processeurs et du milliard de connexions de cette étonnante machine qu'est le cerveau. Nous avançons certes dans l'étude de son fonctionnement mais, comme le souligne D. Wildöcher [3], il faut rester prudent quand « on nous annonce parfois pour demain le moment où la connaissance des processus neuronaux expliquera la pensée, rendant caduque l'étude de cette dernière ou la réduisant à la psychologie du sens commun ».

QI

Le QI est une évaluation pratique étalonnée en fonction des classes d'âge, reconnue par tous, y compris les instances des évaluations des handicaps des enfants et des adultes actuellement intégrées dans les maisons départementales de la personne handicapée. S'il est indicateur de certains manques dans les connaissances générales et scolaires et de certains types de difficultés pour l'analyse, la classification, l'abstraction, comme pour l'organisation spatiotemporelle, la mémoire immédiate ou à la relation « vitesse/précision » (fonctions qui s'interprètent par les scores obtenus aux différents *sub-tests*), *le QI ne reflète ni les raisons de ces difficultés, ni les types et rôles des biais qui peuvent perturber les performances*. Il permet seulement de classer, selon les résultats obtenus aux différents tests, les sujets par rapport à la norme. Cette norme est estimée à une époque donnée à partir des résultats obtenus sur des populations de mêmes classes d'âge, résultats qui prennent la forme d'une courbe de Gauss (ressemblant au tracé d'une cloche).

Ce constat est, pour certains auteurs, dont Jacquard [4], « une forte indication en faveur de l'hypothèse que le QI ne mesure rien », appuyée par le théorème de Liapounov : plus on saisit des caractères nombreux, moins la moyenne aura de signification, mais plus elle aura une répartition en cloche ; c'est seulement une propriété mathématique.

En outre, l'expérience prouve que si un QI dont le score total obtenu est inférieur à 90 peut être corrélé avec des échecs scolaires, il s'agit souvent d'une corrélation et non d'une causalité. Il s'avère aussi que les étalonnages ainsi que certains items des *sub-tests* sont à réviser, en tous cas pour les batteries de tests les plus utilisées, comme les échelles d'intelligence de Weschler, le WISC-III pour les enfants, la WAIS pour les adultes. Ils doivent s'adapter à l'évolution des connaissances dans la population tout-venant, aux nouveaux outils techniques de communication, aux mœurs.

À retenir

Les bilans cognitifs sur des enfants et adultes présentant une épilepsie mettent en évidence le rôle des interactions entre :

- les conséquences des lésions cérébrales causes de l'épilepsie et de leurs différentes localisations ;
- la fréquence et la sévérité des crises ;
- les modes éducationnels parentaux ;
- les capacités psychoaffectives pour gérer psychiquement son épilepsie ;
- les conséquences sociales de l'affection ;
- l'appétence singulière de chacun à connaître, apprendre, comprendre, travailler.

Une attention toute particulière doit être portée à l'interprétation des résultats obtenus aux tests passés dans certaines situations, qui peuvent développer anxiété et fatigue psychique et être influencées par des facteurs psychologiques, familiaux et l'histoire de vie du sujet. Les diagnostics de *faux débiles*, outre les conséquences de cette étiquette, aboutissent à des orientations inadaptées qui aggravent l'état clinique des enfants ou des adultes concernés.

Malheureusement, nous avons plusieurs fois observé des *erreurs d'analyse psychologique*. Certains psychologues, dans la mesure où ils savent que l'enfant présente une épilepsie, rapportent à la maladie, et à elle seule, les scores faibles obtenus aux tests menés. *A contrario,* et parce que cela est douloureux à entendre par les intéressés et encore plus par leurs parents, certains professionnels hésitent à mettre en évidence les failles dans les capacités d'apprentissage des intéressés. Si les résultats aux tests doivent être « annoncés » aux malades ou à leurs parents de façon claire et objective, des recommandations concrètes doivent être présentées aux parents et discutées avec eux, d'une part en vue d'éviter les sur-handicaps, d'autre part pour développer les capacités existantes, enfin pour mettre en œuvre des méthodes actives de psychopédagogie de développement, et créer des « outils » de dépannage de certaines fonctions cognitives.

Avancer des estimations globales comme : « 20 à 25 % des personnes atteintes d'une épilepsie présentent des difficultés cognitives », n'est pas réellement informatif car il y a mélange de profils (âges, syndromes, milieux socioéducatifs…), et encore moins opérationnel car ne débouchant pas sur des propositions d'aides psychopédagogiques concrètes.

Trop souvent, l'enfant épileptique en difficulté scolaire n'est pas précisément ou est mal diagnostiqué et l'orientation fréquente en orthophonie, en psychomotricité (spécialités toutes deux par ailleurs utiles pour des cas bien précis), la surcharge de cours complémentaires en dehors des heures scolaires, l'espoir que le temps permettra des améliorations… ne font que « durcir » les problèmes et accroître les difficultés à terme. Il est vrai que nous devons répondre à une demande forte des parents, qui aujourd'hui valorisent tellement la scolarité de leurs enfants que l'on peut rencontrer des cas relevant de ce que l'on pourrait qualifier d'*acharnement scolaire*. Cette conduite, compréhensible car répondant aux normes sociales, peut être délétère. Les enfants s'épuisent, doublent et redoublent leurs classes inutilement, les parents s'angoissent et multiplient les intervenants, toute la dynamique familiale s'en ressent. Nous avons rencontré des enfants épileptiques qui triplaient leur classe de CP, d'autres qui devenaient

agressifs ou se réfugiaient dans la fatigue chronique, la dépression et parfois la simulation de crises, parce qu'il leur était demandé des réalisations impossibles pour eux et parce qu'en classe, ils se sentaient trop différents des autres, plus âgés, plus grands, plus lents à répondre aux questions de leurs enseignants.

À retenir

Toute une pédagogie des professionnels de santé, des éducateurs comme des familles serait à élaborer dans ce domaine de l'éducation scolaire de l'enfant épileptique.

En outre si, de nos jours, des déficiences intellectuelles peuvent être « mesurables », de nombreuses questions concernant leurs causes restent sans réponse. Quelle est la part respective des conséquences des lésions éventuelles, de la fréquence des crises, du traitement ? Des hypothèses sont formulées, elles ne sont pas encore validées. Une des difficultés a trait au fait que les bilans neuropsychologiques sont menés alors que l'épilepsie est souvent déjà « installée ». Son rôle est difficilement évaluable puisqu'il n'y a pas de comparaison pour le même sujet avec le fonctionnement cognitif avant la survenue de son épilepsie. Ce qu'il est possible de faire mais peu étudié dans la littérature, ce sont des tests qui permettent de « mesurer » la *détérioration mentale* avec le temps. Nous savons que certaines fonctions cognitives se dégradent avec l'âge, d'autres moins ou de façon moins évidente. L'analyse de ces indicateurs de détérioration statistiquement déterminés (le quotient de détérioration mentale) peut être menée avec certains *sub-tests* de la WAIS. De même, l'interprétation d'un QI chez un sujet devrait pouvoir être comparée à celles des QI de ses parents et des membres de la fratrie, ce qui n'est pratiquement jamais réalisé.

Nous n'insisterons pas sur l'usage actuel des « mini-tests », dont le MMS pour les adultes. Ils nous semblent donner une appréciation grossière voire erronée des fonctions cognitives. Ils sont utilisés pour leur passation rapide et facile, et ils en ont les défauts.

Épilepsies et troubles du comportement

Le comportement est une notion qui recouvre bien des définitions. Dans *Le Vocabulaire de la psychologie*, il est un vieux mot pascalien, réintroduit par Piéron en 1907, dans le langage psychologique pour désigner les manières d'être et d'agir des hommes, les manifestations objectives de leur activité globale. En langage trivial, le comportement est donc ce que l'on peut observer dans la façon de faire de chacun.

La littérature associe souvent hyperactivité, agressivité, nervosité… et épilepsie, et regroupe ces perturbations en « troubles du comportement ». Lors du congrès de l'*American Epilepsy Society* en décembre 2005, J. Austin *et al.* [5] ont exposé les résultats de leurs travaux sur les comorbidités chez l'enfant épileptique en insistant sur la faible prise en compte de certains troubles. Ils estiment que 15 à 20 % des enfants ayant une épilepsie difficile à traiter présentent des problèmes émotionnels, 20 à 25 % des troubles des conduites, 5 à 15 % des

troubles de l'attention. Comme ces chercheurs, nous pensons que ces aspects de psychologie clinique chez l'enfant comme chez l'adulte épileptique nécessitent un *développement d'analyses rigoureuses*, à partir de cohortes de malades épileptiques de même type et selon les mêmes méthodologies et comparées avec les résultats obtenus avec les mêmes protocoles sur une population « tout-venant » indemne.

Outre le fait que, sur ce point encore, la disparité des comportements des personnes présentant une épilepsie est manifeste, les vraies questions sont de savoir si :

- ces perturbations sont « organiquement » consécutives de l'épilepsie en cause ;
- elles sont réactionnelles, rattachées aux difficultés à accepter ses crises, au mode éducatif parental, à l'image de soi et aux jugements des autres ;
- elles sont indépendantes de l'épilepsie mais rattachées à d'autres pathologies présentes chez les sujets ;
- ces différentes causes coexistent et se renforcent entre elles chez le même patient.

À retenir

Pour mettre en œuvre une stratégie psychoneurologique qui aide à réguler les divers troubles et perturbations psychiques, il est indispensable de se fonder sur une analyse fine au cas par cas et surtout de s'appuyer sur un long suivi du patient.

Épilepsies et troubles mentaux

Pathologies mentales et psychiatrie

Une des grandes inquiétudes des malades et de leur famille est d'entendre parler du vieux concept de « folie » quand il est question d'épilepsie. « Je ne suis pas fou », disent certains patients, ou « On me prend pour un fou ». Et il est vrai que des sémiologies « bizarres » constatées par un public non averti peuvent être interprétées comme des moments de déraison.

En outre, il peut exister des pathologies mentales chez les personnes avec épilepsie. Mais une fois de plus, il est nécessaire :

- de bien définir les pathologies mentales présentes ;
- d'analyser leurs relations avec le syndrome épileptique ;
- de chercher à savoir si l'épilepsie les active, et comment et pourquoi.

Théoriquement, les pathologies mentales quand elles sont repérées devraient être traitées par la *psychiatrie*. En pratique, il existe une confusion entre maladies mentales et troubles psychopathologiques, et leurs distinctions sont pour le moins ambiguës. S'ajoutent au manque de clarté dans ce domaine deux observations : l'épileptique a d'abord été le patient du psychiatre avant d'être celui du neurologue, et l'épilepsie a été classée dans les maladies mentales. Le passage entre les deux disciplines a laissé des traces, et surtout a instauré une rupture des conceptions et une mise à l'écart des psychiatres. La question des relations entre les épilepsies et les psychoses chroniques, les épisodes psychotiques intercritiques, les troubles de la personnalité qui peuvent exister chez des patients épileptiques

n'est pas clairement analysée. Ces pathologies sont-elles simplement coexistantes, ou bien liées et par quels mécanismes ?

Il n'en reste pas moins que lorsque des troubles mentaux, quelle qu'en soit la nature, sont observés chez un patient, il est indispensable de travailler en équipe pluridisciplinaire avec un neuropédiatre, ou un neurologue de l'adulte, un psychologue clinicien, un psychiatre et éventuellement un spécialiste d'une autre pathologie somatique, laquelle peut aussi être associée.

Mais la pluridisciplinarité doit chercher à éviter à tout prix les habitudes de découpage additionnel des avis médicaux. Or cet émiettement des approches s'observe fréquemment. Il accentue le désarroi des familles, qui n'ont plus de compréhension globale, de fil conducteur leur permettant d'avoir une image du présent et une évaluation de l'avenir. Les espoirs fondés sur le travail de *soins en réseaux* sont peut-être les plus porteurs pour les années qui viennent. Ils demanderont à ce qu'une personne et une seule centralise et synthétise l'ensemble des données cliniques et joue le rôle d'interlocuteur privilégié pour les malades et leur famille.

À retenir

H. Beauchesne, dans son très beau livre *L'Épileptique* [6], résume ainsi la position de J. Bancaud : « Ou bien les psychoses et l'épilepsie n'ont aucun lien, ou bien elles entretiennent des liens, soit parce que le trouble mental est provoqué par l'épilepsie chez le malade génétiquement prédisposé, soit parce que l'épilepsie et la psychose sont liées par une des modalités suivantes : la maladie psychique résulte d'une atteinte cérébrale secondaire aux crises ; les deux affections sont en rapport avec une lésion causale unique ; le trouble psychiatrique représente l'équivalent d'un accès ; la psychose est un comportement réactionnel aux crises et à leurs implications sociales ; la maladie mentale est le résultat d'un traitement anticomitial. »

Approches psychanalytiques

Il y a eu de nombreuses *approches psychanalytiques des épilepsies* cherchant à appréhender la dynamique psychique des enfants comme des adultes, à « lire » et faire entendre ce qui n'est pas exprimé par les discours formels ou les comportements. La notion de « traumatisme psychique » et la conceptualisation de la pulsion de mort est centrale dès les premiers travaux freudiens sur les épilepsies en 1920. Quelques années plus tôt, en 1909, Maeder a été le premier psychanalyste qui se soit intéressé à l'épilepsie et a donné un sens aux crises en les reliant à la sexualité. Steckel puis Clark insisteront sur la crise qui reproduit le vécu de traumatisme infantile. L'expression du corps pour Reich, le rattachement à un processus psychosomatique pour Schilder, la création de physionévroses pour Kardiner, l'impact des événements sociofamiliaux pour Erikson sont des modèles d'interprétation auxquels nous nous référons toujours, nous rappelant qu'il est erroné d'analyser les syndromes comme s'ils étaient vécus de « l'extérieur » par le sujet.

Ces théories sont intéressantes et sont à prendre en compte à condition de ne pas en faire un modèle d'analyse qui élimine les autres. L'inconscient ne peut

être nié, les pulsions non plus, les conflits internes encore moins et l'on observera qu'actuellement certaines recherches en neurosciences tentent de modéliser l'inconscient cognitif.

La communication présentée par L. Naccache [7], qui reprend les travaux de De Gelder, Goodale, Marshall et d'autres, lors des premières Rencontres de neurologie comportementale en 2006, met en relief le fonctionnement des structures cérébrales sous-tendant les actions conscientes et inconscientes. Ces constatations confirment, si cela en était besoin, les précautions à prendre dans l'interprétation des réponses obtenues lors d'un stimulus présenté au cours d'un test psychologique.

Il est vrai que les tests de psychologie clinique, comme le test de Rorschach, le TAT ou les tests de Corman ou de Stora, les échelles d'anxiété ou les phrases à compléter, ou encore bien d'autres, nécessitent une formation spécifique et une longue pratique pour l'interprétation des données qu'ils permettent de recueillir. Il est vrai aussi que l'utilisation de certains tests américains traduits en français ne nous semble pas toujours adaptée à nos modes de pensée français.

En résumé

Tous les tests et méthodes d'étude de psychologie clinique sont précieux pour participer au diagnostic et à l'orientation thérapeutique, mais ils ne permettent pas à eux seuls d'avancer pour aider les malades au plan psychologique et les accompagner dans leur évolution.

Psychopathologie

Dans les discours médicaux, il y a donc une certaine tendance à mêler, outre les troubles psychopathologiques et les états psychiatriques, les troubles du comportement et les déficiences mentales. Les définitions et les cadres de référence de ces différentes notions ne sont pas très clairs et de surcroît se chevauchent.

Ainsi la *psychopathologie* est un « domaine complexe où les différentes théorisations se confrontent, voire s'affrontent » (G. Besançon [8]). Décrivant l'expérience vécue par les patients, mettant en évidence une sémiotique (étude des signes), cette discipline se fonde sur la clinique de la psychiatrie et intègre les théories biologiques, psychanalytiques, cognitives.

Lorsque la responsabilité d'une lésion cérébrale localisée est retenue et que s'y ajoutent les troubles cognitifs qui en résultent, la compréhension de la personne malade doit associer l'étude de ses mécanismes de défense, ses modes de décompensation psychique, son histoire de vie, son image de sa maladie, son discours sur les souffrances vécues et ressenties et la qualité de ce qu'O. Dulac [9] nomme la *dimension familiale*, représentant l'équilibre psychique des parents eux-mêmes et leurs modes éducatifs.

En épileptologie, le langage du corps (corps conscient mais le plus souvent subi plus ou moins inconsciemment) étant très présent, le rapport de la personne malade à son corps engendre fréquemment des troubles psychopathologiques, lesquels sont mis en évidence par le test de Rorschach (image de squelette, de mutilation, de déchirures…). Et comme l'écrit G. Besançon [8] :

« Le corps va s'exprimer d'autant plus en psychopathologie que le langage de la souffrance psychique sera absent et réduit. » Or les personnes qui présentent une épilepsie n'ont pas toujours accès au langage leur permettant de formaliser par le discours et donc d'extérioriser leur souffrance profonde. C'est une des raisons du peu d'efficacité du suivi en psychothérapie et encore plus en psychiatrie pour un grand nombre de personnes épileptiques. Il leur est demandé de « raconter » alors que les paroles leur manquent, sont « trouées », le dire sur leurs crises passant par le discours qui leur est rapporté par autrui (amnésie post-critique). Le fait qu'ils soient privés, dépossédés, du vécu de leurs crises est un des éléments fondamentaux dans la structuration psychique des épileptiques. Or son impact est souvent sous-estimé.

Ces fragilités psychologiques chez les épileptiques sont d'autant plus étudiées actuellement qu'elles font l'objet d'attention médicale préalable aux *interventions neurochirurgicales*. Pour tenter de maîtriser les suites postopératoires, dont les perturbations psychiques déjà mentionnées, les médecins hésitent à intervenir chirurgicalement sur des patients dont l'équilibre psychique pose problèmes.

Des traumatismes psychiques aux stress

Reprenant la notion de traumatismes psychiques, les études actuelles la développent à partir d'une autre notion : celle du *stress*. Le concept de « stress » est passé dans le langage courant et les personnes avec épilepsie s'y rapportent souvent comme étant la cause de leurs crises, voire de leur épilepsie. Ces idées restent assez confuses dans le discours populaire où les termes de « stress » et de « trauma » sont parfois confondus et utilisés de manière abusive.

Reprenons avec L. Crocq [10] quelques idées différenciatrices : « Le mot " stress " est employé en clinique psychiatrique pour la première fois par R. Grinker et J. Spiegel en 1945, tandis qu'A. Kardiner et H. Spiegel en 1947 font évoluer la théorie psychanalytique du trauma en identifiant un " ego effectif " (distinct de l'ego affectif des névroses de transfert) chargé des relations adaptatives à l'environnement et qui, violemment agressé, n'a plus comme solution que la contraction ou la dissociation. » L. Crocq poursuit : « Les deux concepts de stress et de trauma ne se situent pas sur le même registre. Le stress désigne la réaction bio-neurophysiologique d'alerte, de mobilisation et de défense de l'organisme face à une agression ou une menace […]. Le phénomène du trauma se situe sur le seul registre psychologique […]. Emprunté par métaphore à la pathologie chirurgicale, ce mot, venant du grec " blessure ", traduit un phénomène de choc violent provoqué par des excitations externes sur le psychisme de l'individu, avec effet de surprise et d'effraction des défenses psychiques. » Le stress, même s'il est « coûteux en adrénaline, cortisol et autres peptides et coûteux en sucre », peut aussi mettre en route des processus bénéfiques de focalisation de l'attention et de mobilisation des capacités mentales. Il est donc aujourd'hui recommandé de parler des stress pour ce qu'ils sont, et de *syndrome psychotraumatique* pour ces événements psychiques à séquelles conscientes et surtout inconscientes qui peuvent survenir dès la naissance.

Cependant les relations entre ces « phénomènes psychiques », le syndrome épileptique et la survenue des crises restent encore à étudier. Nous pouvons les observer, mais ne connaissons pas bien leurs mécanismes.

Suicides

Un développement particulier doit être accordé à la survenue de suicides chez les malades épileptiques. Ce risque est nettement plus élevé que dans la population tout-venant, certains l'estimant jusqu'à dix fois plus élevé. Il concerne aussi bien les adolescents que les adultes et les critères prédictifs de ces « passages à l'acte » ne sont pas clairement repérés. Comme pour les morts subites inexpliquées, sur lesquelles nous reviendrons, les études menées à ce sujet, d'une part, ne sont pas assez connues des médecins, d'autre part, ne permettent pas encore d'aboutir à des types de surveillance particulière des cas à risques. Les raisons en sont multiples : les familles préfèrent oublier, les médecins ne pas y penser, la valorisation des études quantitatives et des statistiques mettent au second rang les études monographiques qualitatives. Or ces dernières sont, à notre sens, les seules qui aident à comprendre les processus en jeu, et même si leurs apports rendent difficile le passage à des généralisations, ce sont elles qui accroissent le plus les connaissances pour la pratique médicale.

Troubles dépressifs et états d'angoisse

Il en est de même pour les *troubles dépressifs associés fréquemment à des états d'angoisse*, souvent annonciateurs de conduites suicidaires. Leur fréquence est sous-estimée surtout pour les jeunes, voire les très jeunes enfants avec épilepsie. Pourtant 20 à 25 % des enfants épileptiques sont « déprimés », ce qui peut s'observer par des baisses de rendement scolaire, un état de fatigue chronique, un sommeil difficile, des conduites alimentaires anormales. L'état anxiodépressif rogne sournoisement les motivations et les efforts, s'accompagne d'une dévalorisation de soi et entraîne des conduites thérapeutiques aléatoires.

Il est important d'observer que, comme pour d'autres troubles du comportement, ces états dépressifs ne sont pas uniquement dépendants de la sévérité médicale de l'épilepsie. Ils peuvent être présents à tout âge, chez les hommes ou les femmes dont l'épilepsie répond bien aux médicaments, comme chez les pharmacorésistants.

De même, la capacité à ressentir un continuum temporel que nous permet la conscience est chez eux « hachée » par les ruptures de conscience durant les crises. Si, souvent, ils adhèrent au moment présent et se meuvent mal dans l'anticipation et la perception de l'avenir, c'est sans doute pour une grande part parce que, dans leurs pensées, le futur peut être porteur de crises et donc qu'il est préférable de ne pas s'y projeter.

Des études typologiques [11] sont menées sur les lignes d'écoute de SOS Dépression, Urgences psychiatrie et La Note bleue. Elles concernent l'adulte jeune et cherchent à repérer les phases de la construction psychodynamique qui conduit au passage à l'acte et leurs contenus, ainsi qu'à élaborer des profils types : le « voyageur », la « victime », l'« apôtre », le « naufragé », le « survivant » et le « désespéré ». S'en inspirer enrichirait nos connaissances si nous pouvions y inclure les particularités des personnes qui présentent une épilepsie. Mais la prévention du suicide pose aussi la question de la liberté du choix personnel et ouvre la voix à un débat qui inclut bien d'autres implications que les seules options de soins. Les discussions actuelles sur la mort assistée, l'euthanasie, en reflètent bien toutes les difficiles prises de position.

Ressenti de fatigue

Il faudrait aussi reprendre les analyses qui ont été menées sur l'image du corps chez la personne épileptique. Nous l'avons abordée dans notre livre en 1982 et évoquée dans les pages précédentes. Ce ne sont pas seulement les sujets dont les crises sont motrices et manifestes qui ont de mauvaises relations à leur corps. Les malades savent et sentent que, durant les crises, leur corps « parle » aux autres sans qu'ils en aient la maîtrise. Et cela est, plus ou moins consciemment, de l'ordre de l'insupportable.

Outre l'impact psychologique et social de l'épilepsie, les difficultés cognitives et les troubles comportementaux qui peuvent y être liés et qui altèrent la qualité de vie des malades et de leur famille, nombreux sont les malades qui disent se sentir fatigués dès le matin.

Cette notion de ressenti de *fatigue chronique* ne nous semble pas assez étudiée, ni prise en compte, ni traitée.

À son sujet, plusieurs questions se posent :

- est-ce une fatigue qui peut avoir un lien avec les mécanismes biophysiologiques entrant en jeu dans les épilepsies ?
- quels sont la part et les rôles des médicaments antiépileptiques ?
- est-ce seulement une réponse psychique face à un investissement psychologique trop lourd et coûteux ?
- est-ce un discours et une conduite masquant un état dépressif ?
- est-ce, principalement pour les enfants, une conduite de recherche de bénéfices secondaires, comme ne pas aller en classe ou ne pas faire des efforts pour lesquels ces enfants n'éprouvent pas de désir ?

Notion de douleur

Notre attention a été retenue, dans les entretiens que nous avons menés auprès des parents de personnes avec épilepsie, par le fait qu'ils ne comprenaient pas pourquoi les épileptiques ne souffraient pas physiquement durant leurs crises.

Certes ils avaient observé qu'après certaines crises le malade ressentait des courbatures et la nécessité de se reposer, mais persistait le mystère, principalement pour les crises motrices, de la « non-souffrance » physique formulée lors de l'épisode critique. En général, une maladie est associée à la notion de souffrance physique. Une maladie où il n'y a pas souffrance dans le corps alors que l'observateur le voit « en crise » avec des mouvements convulsifs désordonnés est difficile à accepter car difficile à lire par rapport aux habitudes de penser.

Or les personnes avec épilepsie comme leurs aidants souffrent. Ils souffrent d'une souffrance morale plus ou moins lourde, laquelle peut être douleur. Des travaux récents comme ceux de Singer *et al.*, repris dans les revues *Science* en 2004 et *Nature* en 2006, « ruinent », comme le dit B. Laurent [12], « l'idée naïve d'un traitement de la douleur mécanique et stéréotypé à la façon d'un câblage électrique répondant en fonction d'un voltage. La douleur est, comme toute stimulation sensorielle, soumise aux influences de l'attention, de l'anticipation, de l'imagerie mentale, de conditionnements antérieurs ou de ressenti affectif ou social ». Voir son enfant en crise et croire qu'il est impossible qu'il ne souffre pas induit chez les parents une douleur profonde et délétère.

Crises psychogènes

Pour explorer les diagnostics différentiels des crises, une question préoccupe les praticiens actuellement : les *pseudo-crises épileptiques*, aussi nommées *crises psychogènes*. Ce ne sont pas des crises « provoquées » comme celles qui peuvent être observées chez certaines personnes, dans certaines situations (sevrage éthylique, par exemple), ou chez des malades déficients mentaux qui provoquent des crises en créant des stimuli auxquels ils sont répondants (passage rapide de la main devant les yeux, enfermement de la tête dans un sac plastique, ou plus simplement imitation des crises vues chez d'autres…). Les crises psychogènes relèvent d'autres problématiques. Leurs manifestations se déroulent à peu près comme des crises tonicocloniques généralisées ou partielles complexes, mais elles n'en ont pas les caractères « électriques ». Elles ne sont pas volontaires, elles sont mécanismes de réponse à… ? Difficile à dire. Certaines théories sont évoquées : expression organique de conflits inconscients, déplacement économique de la psyché dans le soma, montages physio-psycho-sociologiques de recherche inconsciente de bénéfices secondaires, expression hystérique…

À retenir

Les études sur les crises psychogènes ne permettent pas de proposer d'hypothèses fortes pour des procédures explicatives. Mais des observations attentives de ce type de crises, qui peuvent être fréquentes chez certains patients, sont indispensables pour comprendre, d'une part, la souffrance de ces patients et, d'autre part, le manque d'efficacité des antiépileptiques prescrits.

Résultats d'une enquête

Avec le réseau Lucioles, voué à l'aide des familles, dont un des membres présente des handicaps mentaux et une épilepsie, nous avons mené en 2007 une enquête [13] auprès de familles et de professionnels de santé (dont très peu ont répondu) pour connaître leurs opinions et attentes concernant la passation des examens médicaux, et principalement des électroencéphalogrammes en milieu hospitalier.

L'analyse des réponses (tableau 10.1) met en évidence le désarroi tant des parents que des professionnels, qui se sentent démunis pour préparer ces patients aux examens médicaux et pour réaliser ces derniers dans des conditions satisfaisantes. Les comportements des malades épileptiques handicapés mentaux perturbent les habitudes des neurologues et des techniciens comme l'organisation de leur travail. Parfois les EEG sont impossibles à réaliser, parfois l'attente pour une mise en condition du malade, pour obtenir un certain calme durant un moment est très (trop) longue, parfois la présence des parents ou au contraire leur absence lors de l'EEG influent négativement sur l'attitude du malade.

L'accès aux soins et aux examens médicaux de ces patients mérite d'être repensé. Si leurs capacités mentales sont affaiblies, leurs réactions à la nouveauté, à l'ambiance hospitalière, aux appareils, aux consignes plus ou moins comprises et acceptées peuvent être manifestes, parfois agressives. Il faut les prévoir et s'organiser (tant les familles que les professionnels) pour y parer.

Tableau 10.1
Enquête auprès de parents d'un épileptique avec troubles mentaux

Nombre de familles répondantes	179
Sexe des patients : – masculin – féminin	 45,3 % 54,7 %
Âge des patients : – < 7 ans – 7-12 ans – 12-18 ans – > 18 ans – non renseigné	 4,8 % 30,2 % 22,9 % 32,4 % 9,7 %
Fréquence des crises : – 1 par jour ou plus – plusieurs par mois – plus rares – non renseignée	 26,1 % 44,5 % 28,6 % 0,8 %
Conditions de vie : – en milieu protégé – en milieu ordinaire avec des difficultés – sans lieu d'accueil	 81,0 % 7,7 % 11,3 %
Patients pris en charge par les parents pour la vie quotidienne	72,9 %
Autonomie du patient faible	68,7 %
Familles non satisfaites des prises en charge médicales et psychologiques	35 %
Ne respectent pas les prescriptions médicamenteuses par crainte d'effets secondaires	13,2 %

L'enquête prouve aussi (mais ce constat est fréquent) que les familles connaissent mal les syndromes et symptômes épileptiques présentés, les étiologies des épilepsies et des handicaps, les raisons des examens médicaux et leurs conclusions. Nombreux sont les parents qui ne sont pas compliants par crainte des effets adverses des antiépileptiques, et presque tous évoquent la charge psychique et économique qu'ils ont à porter pour accompagner leurs enfants.

Références

1 Binet A, Simon T. Application de méthodes nouvelles au diagnostic des enfants normaux et anormaux d'hospice et d'école primaire. L'Année psychologique 1905 ; 13 : 245-336.
2 Jeannerod M. De la physiologie mentale Histoire des relations entre biologie et psychologie. Paris : Odile Jacob ; 1996. p. 10.
3 Wildöcher D. Editorial. NeuroPsy News 2006 ; 5 (3).
4 Jacquard A. Petite philosophie à l'usage des non-philosophes. Paris : Calman-Lévy ; 1997. p. 155.
5 Austin JK, Dunn WD, Brooks-Kayal A, Holmes GL, Caplan R. Behavioral and cognitive comorbidities in pediatric epilepsy : recognition, mechanisms, assessment and treatment. Presidential Symposium AES ; 2005.
6 Beauchesne H. L'épileptique. Paris : Dunod, coll. « Psychisme » ; 1980. p. 86.

7 Naccache L. Peut-on modéliser l'inconscient cognitif ? Une approche neurologique. Communication aux 1res Rencontres de neurologie comportemenatle. Revue Neuronale mars/avril 2006 ; cahier 2 : p. 7-8.
8 Besançon G. Manuel de psychopathologie. Paris : Dunod ; 1993. p. 1.
9 Dulac O. Comportement, cognition et épilepsie [Éditorial]. ANAE 2002 ; 68 : 171-2.
10 Crocq L. Quelques jalons dans l'histoire des traumatismes psychiques. Synapse 2005 ; 219 : 6-14.
11 Tixier G, Meunier A. MAT syndrome et crise suicidaire. Synapse 2006 ; 225 : 29-34.
12 Laurent B. De la nociception à l'empathie. Le Journal faxé du neurologue, 29 mars 2006.
13 Actes de la 11e Conférence européenne : « Epilepsy and society » [document ronéoté]. IBE-AISPACE ; novembre 2008.

11 Syndrome EPR

Nous avons choisi parmi les différents syndromes épileptiques de nous arrêter tout particulièrement sur le syndrome de l'épilepsie à paroxysmes rolandiques (EPR), et ce pour plusieurs raisons :

- c'est l'épilepsie sur laquelle nous avons le plus travaillé depuis 1957 ;
- ce syndrome est très fréquent chez les enfants (il est estimé à 20 % des épilepsies survenant entre 3 et 13 ans) ;
- il s'agit d'une forme bénigne d'épilepsie, la seule qui permette de pronostiquer la guérison sans séquelles à l'adolescence à condition que le diagnostic soit bien celui d'une EPR ;
- par sa bénignité, il permet de « casser » l'image globale délétère des épilepsies ;
- son histoire et ses développements sont significatifs des problématiques dont fait l'objet le présent ouvrage.

Histoire de l'EPR

En 1958, nous avons publié une étude [1] sur 21 observations mettant en évidence des corrélations électrocliniques chez des enfants âgés de 3 à 9 ans avec foyer de pointes et de pointes ondes spectaculaires au niveau de la région prérolandique, sans rapport à notre sens avec la présence de lésions sous-jacentes et n'impliquant pas, *a priori*, pour les 10 cas avec épilepsie, une forme secondaire et par conséquent de pronostic réservé.

Intrigués par ces données électriques en relation avec des manifestations cliniques de sémiologie épileptique, nous nous sommes attachés à suivre l'évolution de ces patients qui, quelques années plus tard, deviennent libres de crises. Puis avec P. Loiseau qui, lui aussi, s'interrogeait sur ces formes électrocliniques des épilepsies, nous avons tenté de faire reconnaître par la commission de la classification internationale l'existence d'un nouveau syndrome : l'EPR. Il a fallu attendre 20 ans pour qu'en 1989, une « épilepsie bénigne de l'enfant idiopathique avec pointes-ondes centrotemporales » soit intégrée à la classification internationale [2].

De fait, les caractères de ce syndrome battaient en brèche les idées de l'époque qui imposaient le principe qu'une épilepsie partielle avec un EEG présentant des anomalies focales devait être d'origine organique et que, dans ces conditions, la notion de guérison ne pouvait pas être envisagée.

De nos jours, l'EPR, reconnue de tous les épileptologues sous le nom de *benign epilepsy with rolandic or centro-temporal spikes* ou de *benign partial epilepsy of childhood with centro-temporal spikes* (BECTS), pose encore de multiples questions et ouvre de nombreux débats, lesquels dépassent largement son entité.

Une méta-analyse de P. Bouma en 1997 [3] sur 525 publications sur des BECTS conclut sur le peu d'études prospectives (à l'instar de ce que nous avions réalisé en 1972 [4]) et la diversité des méthodologies qui rendent difficiles un regroupement des résultats des études en vue d'une synthèse univoque.

Définition de l'EPR

Nous avions défini l'EPR par six caractères majeurs :

- survenue entre 3 et 13 ans ;
- présence de paroxysmes rolandiques à l'EEG ;
- crises de sémiologie partielle motrice ;
- étiologie idiopathique ;
- état neuropsychique intercritique sans déficit ;
- guérison spontanée sans séquelles au plus tard à 13-15 ans.

Le suivi des patients et l'accumulation des cas vont montrer que ces caractères ne définissent qu'un modèle de base théorique et que, dans la pratique, il ne doit servir que comme référence. Si le critère fondamental de la guérison associé à cette épilepsie partielle de l'enfant avec des paroxysmes rolandiques lors des EEG signe l'EPR, ce n'est pas pour autant, comme nous allons le décrire, que toutes les EPR se déclinent exactement de la même manière.

Les êtres humains ne fonctionnent pas à partir de schémas préétablis, constants et toujours généralisables. Or les scientifiques rechignent à entendre les variantes parfois anarchiques du réel humain. Aussi avec le temps, l'EPR a fait l'objet de publications dans lesquelles le modèle de base est entamé par des « atypies », des « perturbations cognitives », des « non-guérisons », auquel a été accolée la dénomination d'« épilepsie rolandique », s'ouvrant à diverses manifestations électrocliniques. Les études publiées avec ces approches, par ailleurs toutes intéressantes, conduisent cependant à des ambiguïtés voire à des diagnostics incertains parfois erronés. Plutôt que de s'interroger sur les énigmes physiopathogéniques de l'EPR et de tenter de les solutionner, les descriptions s'accumulent et les méthodologies des études perdent en rigueur.

Étude clinique et EEG

Nous présentons ici les principaux résultats d'une recherche que nous avons menée en 2008, nous appuyant sur les hypothèses soulevées par nos recherches précédentes et nous pointons les questions que lèvent les résultats.

Analyse clinique

En 1999, nous avions repris l'étude de 518 dossiers de patients âgés de 3 à 13 ans dont les tracés EEG mettaient en évidence des paroxysmes rolandiques (PR).

Le suivi de ces patients nous a permis d'exclure pour la suite de l'étude :

- 43 cas qui n'étaient pas des EPR, mais d'autres syndromes avec PR à un EEG, ce qui permet de rappeler que les PR à l'EEG peuvent survenir dans d'autres syndromes qu'une EPR ;
- 79 cas non épileptiques, qui avaient consulté pour des vomissements, des migraines, des tics, des retards scolaires, des troubles du comportement… Bien que présentant des PR à l'EEG, les sémiologies des malaises étaient floues et mal décrites et les patients n'ont pas été suivis.

Une analyse des données par la méthode de classification ascendante hiérarchique [5] portant sur 221 cas issus de cette cohorte (après avoir exclu les cas

non suivis jusqu'à au moins l'âge de 13 ans et/ou pour lesquels certaines données ne semblaient pas assez fiables) a conduit à mettre en évidence :

- l'« homogénéité » de 156 cas, qui couvraient 80 % des données correspondant au modèle type de l'EPR ;
- 65 cas (29,4 %) qui échappaient par un ou plusieurs caractères à ce modèle type. La question des cas « atypiques » se posait donc au travers de ces résultats et nous avons tenté dans une nouvelle étude de leur donner du sens.

Nous avons en 2008 repris cette étude en ajoutant des cas récents, et analysé *245 dossiers de patients* (tableau 11.1) dont les caractères électrocliniques recueillis lors des premières consultations correspondaient aux critères de l'EPR. Ces patients ont été suivis dans notre consultation jusqu'à 18 ans et plus pour 51,8 % des cas.

Tableau 11.1
Étude de 245 cas d'EPR

Âge de sortie de l'étude	Âge à la première crise repérée	Âge à la dernière crise EPR	Durée EPR*
10-13 : 55 (22,4 %)	2-3 : 23 (9,4 %)	2-3 : 2 (0,8 %)	1 ou moins : 150 (61,2 %)
14-17 : 63 (25,7 %)	4-5 : 63 (25,7 %)	4-5 : 22 (9,0 %)	2 : 26 (10,6 %)
18-21 : 47 (19,2 %)	6-7 : 50 (20,4 %)	6-7 : 27 (11,0 %)	3 : 23 (9,4 %)
22-25 : 29 (11,8 %)	8-9 : 70 (28,6 %)	8-9 : 52 (21,2 %)	4 : 16 (6,5 %)
26-29 : 30 (12,2 %)	10-11 : 35 (14,3 %)	10-11 : 80 (32,6 %)	5 : 10 (4,1%)
30-33 : 11 (4,5 %)	12-13 : 4 (1,6 %)	12-13 : 49 (20,0 %)	6 : 9 (3,7 %)
34-48 : 10 (4,1 %)		14 : 13 (5,3 %)	7-12 : 11 (4,5 %)
Total : 245	Total : 245	Total : 245	Total : 245

*Rappels :
- guérison de l'EPR = au moins 1 an sans crise avec EEG normal et sans traitement ;
- importance de la fréquence des crises uniques ou repérées comme telles.

L'EPR se définissant essentiellement par la guérison de l'épilepsie, il est nécessaire de *suivre les patients sur une période suffisamment longue* pour s'en assurer. Or ce suivi n'est pas toujours possible (sauf par des enquêtes par questionnaires ou par téléphone, dont on connaît les risques de manque de fiabilité des résultats, surtout lorsqu'elles sont menées des années plus tard). Les parents ne constatant plus de manifestations critiques ne consultent plus, n'ayant pas le désir d'un suivi médical, dont ils ne perçoivent pas l'intérêt. Qui plus est, pour 20,4 % des cas, il semble que ne soit survenue qu'une seule crise (en tous cas une seule crise repérée) et que par ailleurs la durée de l'EPR active soit variable mais courte (71,8 % durent moins de 3 ans).

Déjà ces premières remarques mettent en évidence la prudence nécessaire pour l'interprétation des données recueillies (lesquelles sont, à notre sens, un peu trop souvent affirmées d'emblée). En effet, nous ne sommes pas toujours sûrs de :

- *l'âge de la première crise :* la majorité des crises étant nocturnes (67,3 % des cas ne présentent des crises que durant le sommeil) et de sémiologie discrète, elles ne sont pas toujours constatées par les familles. Dans les antécédents personnels, on retiendra les souffrances néonatales (9 cas dans notre série), les convulsions néonatales (14 cas, dont 5 cas dans 2 familles avec convulsions néonatales familiales bénignes), les convulsions hyperthermiques (17 cas) et les hémiconvulsions (6 cas), dont il est difficile de savoir si elles ne sont pas les premières crises de l'EPR ;
- *la fréquence des crises*, pour les mêmes raisons, bien que cette notion de crise unique reste une interrogation sans réponse (est-ce vraiment une crise unique – cela serait singulier – ? est-ce que les autres crises de sémiologie discrète ne sont-elles pas prises en compte ni par le malade ni par ses parents ?) ;
- *la sémiologie des crises :* le déroulement des crises nous est raconté par les parents, avec toute la subjectivité liée aux descriptions de cet événement inquiétant. De surcroît il est exceptionnel que les parents aient assisté au tout début des manifestations (moment pourtant important pour le diagnostic clinique). Enfin on retiendra qu'il est très rare que des crises d'EPR surviennent lors d'une consultation médicale.

Contrairement à une idée répandue, les crises orobuccopharyngées et hémifaciales ne sont pas majoritaires dans l'EPR. D'autres types de crises peuvent survenir, qu'il faut analyser en mettant en relation la sémiologie et l'EEG, l'âge de survenue, le profil du jeune patient, les antécédents personnels et familiaux, l'absence d'étiologie symptomatique (tableau 11.2). Ce polymorphisme sémiologique de l'EPR est souvent source de confusion dans la littérature.

Tableau 11.2
Types de premières crises d'EPR

Orobuccopharyngées (43) + hémifaciales (39)	82 (33,5 %)
Hémicorporelles*	34 (13,9 %)
Brachiofaciales	26 (10,6 %)
Partielles qui se « généralisent »	55 (22,4 %)
Partielles sensitives	10 (4,1 %)
Partielles complexes	1 (0,4 %)
États de mal**	2 (0,8 %)
Autres sémiologies mal décrites par les parents	35 (14,3 %)

*La dénomination des crises hémicorporelles ou hémiconvulsions n'est retenue par la plupart des auteurs que sous forme d'un état de mal durant 30 minutes au minimum (ce qui explique qu'elles soient suivies d'une hémiparésie transitoire). C'est la survenue d'ondes lentes delta permanentes sur la région postérieure du scalp, observables plusieurs jours, voire une semaine après la crise, qui signe rétrospectivement l'hémiconvulsion.
**Il s'agit ici d'un état de mal orobuccopharyngé diurne de plusieurs heures et d'un état de mal hémiconvulsif.

Concernant la sémiologie des crises durant l'EPR, on observe aussi leur faible variation dans le temps. Ainsi, à la fin de la première année, si 135 (55,1 %) patients ne présentent plus de crises repérées, 83 (33,8 %) présentent des crises de sémiologie identique aux précédentes, 20 (8,2 %) de sémiologie différente et dans 7 cas, l'information qui nous est rapportée est floue.

Analyse EEG

L'EEG, comme chacun sait, est un *examen déterminant de l'EPR*. Il n'y a pas EPR s'il n'y a pas paroxysmes rolandiques à un EEG (figures 11.1 et 11.2).

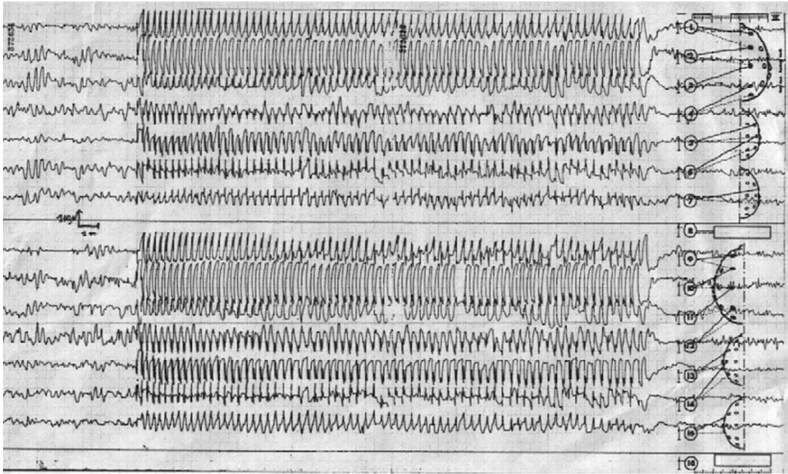


Figure 11.1
Expressions d'une crise généralisée de type absence simple.

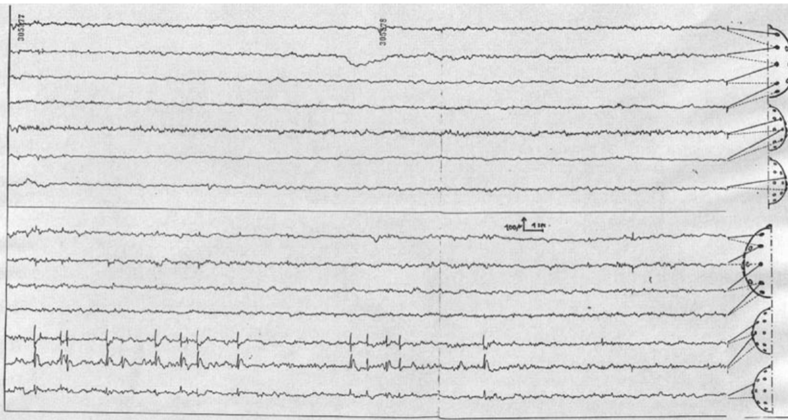


Figure 11.2
Tracé d'une épilepsie à paroxysmes rolandiques.

Concernant les tracés EEG, il est rare que dans les publications soient clairement indiqués :

- le délai entre la survenue de la crise et l'enregistrement EEG ;
- l'évolution dans le temps des différents EEG au cours de l'EPR.

Dans notre étude, nous avons pu réaliser un *premier EEG* :

- quelques heures après la première crise chez 16 patients ;
- de 2 à 8 jours après la première crise chez 48 patients ;
- de 2 à 4 semaines après la première crise chez 55 patients ;
- de 1 à 5 mois après la première crise chez 28 patients ;
- après plus de 5 mois chez 98 patients.

Deux familles ont évoqué avant notre consultation la réalisation d'un EEG sans possibilité d'en connaître le délai après la crise.

Les premiers EEG que nous avons analysés :

- sont *normaux* pour 15 cas (6,1 %), dont 2 cas où l'EEG a été réalisé quelques heures après la crise ;
- mettent en évidence des PR unilatéraux ou bilatéraux synchrones et asynchrones, controlatéraux ou non par rapport aux crises pour 184 cas (75,1 %) ;
- mettent en évidence, outre des PR, des ondes lentes, ou des pointes-ondes spontanées ou à la stimulation lumineuse intermittente (brèves séquences de quelques pointes-ondes généralisées, non rythmiques, à pointes rapides) ou d'autres foyers frontaux ou occipitaux pour 16 cas (6,5 %) ;
- mettent en évidence des paroxysmes ou des anomalies *sans PR* pour 30 cas (12,2 %).

L'évolution des tracés EEG, peu étudiée de façon systématique dans la littérature, lève également de nombreuses questions pour lesquelles, pour l'heure, nous n'avons pas de réponses. Sans retenir ici les tracés intermédiaires, l'analyse du tracé EEG *un an après le premier EEG* permet d'observer que (hormis13 cas pour lesquels nous n'avons pas réalisé d'EEG un an après) :

- le tracé est inchangé pour 92 cas (39,6 %) ;
- pour 140 cas (60,3 %) dont le tracé a changé, on observe :
  - l'apparition de PR pour 25 cas (17,8 %) ;
  - la poursuite des PR mais avec d'autres paroxysmes pour 41 cas (29,3 %) ;
  - la disparition des PR et la mise en évidence d'autres paroxysmes pour 14 cas (10,0 %) ;
  - un tracé EEG qui s'est « normalisé » pour 60 cas (42,8 %), dont 16 cas sur les 50 dont il est rapporté qu'ils n'ont présenté qu'une crise unique.

On pouvait penser que lorsque le patient était libre de crise depuis au moins 1 an, l'EEG devait être normal : dans notre série, 10 cas (4,1 %) après un arrêt des crises depuis 3 ans au moins continuent à présenter des anomalies EEG.

Les antécédents familiaux d'épilepsie (tableau 11.3) ont été considérés comme fréquents dans cette forme d'épilepsie, d'où l'idée d'une transmission génétique polygénique. Dans notre série, une épilepsie parentale était connue pour 50 patients (20,4 %).

Cette répartition familiale des épilepsies est à approfondir car pour le moment sans réponse. Les hypothèses formulées seraient que ce sont les prédispositions

Tableau 11.3
Membres des parents des 245 patients avec EPR ayant présenté une épilepsie

Mère	4
Père	1
Grands-parents	2
Fratrie	19
Collatéraux	18
Plusieurs parents	6

familiales à présenter des PR à l'EEG plus que la survenue des crises qui peuvent être retenues. Mais cela reste à prouver sur une large population.

Dans notre série, deux familles ont eu des *jumeaux* :

- une paire de jumeaux monozygotes : l'un a présenté une EPR, l'autre est indemne avec un EEG sans anomalie ;
- une paire de jumeaux dizygotes : les deux ont présenté une EPR au même âge, ont guéri au même âge, mais les crises d'EPR observées étaient de sémiologie différente.

L'étude des EEG au cours d'une EPR conduit à s'interroger sur les relations entre les caractères des paroxysme rolandiques et la survenue de manifestations critiques. On observe que la présence de PR n'entraîne pas obligatoirement la survenue de crises épileptiques. Par ce trait, l'EPR poserait donc une énigme, qui porterait sur les raisons de présenter des PR en corrélation ou non avec la survenue de crises d'EPR. Les relations entre les PR et la maturation cérébrale énoncées dans la littérature interrogent aussi sur leurs processus en interactions mais sans réponses précises.

Toujours dans les énigmes de l'EPR, on retiendra deux *morts subites inexpliquées* chez des jeunes garçons, et une patiente devenue adulte en coma végétatif depuis plus de 8 ans.

État neuropsychique intercritique

L'état neuropsychique intercritique a été considéré *a priori* comme sans déficit dans le modèle type de l'EPR. Cependant des publications ont mis en évidence que des troubles cognitifs pouvaient être observés [6], ce qui conduit à un certain nombre de remarques :

- il serait en effet étonnant que la fréquence des décharges épileptiques chez ces enfants (de surcroît accentuées par le sommeil) n'ait pas d'incidence sur le fonctionnement cognitif ;
- l'étude précise des conséquences de ces décharges nécessiterait d'avoir évalué les fonctionnements neurocognitifs avant la survenue de l'EPR, ce qui est irréalisable en pratique ;
- le vécu du jeune enfant épileptique, la crainte de la survenue d'une crise, les inquiétudes des parents peuvent jouer un rôle inhibiteur momentané sur les capacités d'apprentissage et les fonctions cognitives.

Dans notre série sur 245 patients épileptiques, nous avons mis en évidence :

- 184 cas (75,1 %) dont le développement psychomoteur et intellectuel ne se différenciait pas d'enfants indemnes ;
- 7 cas ne pouvant pas accéder à une scolarité en milieu ordinaire ;
- 12 cas ayant des difficultés à suivre une scolarité en milieu ordinaire (redoublements de classes) ;
- 24 cas en scolarité ordinaire avec une chute momentanée des résultats. Quelques années plus tard, ils poursuivront des études dont certains de niveau supérieur ;
- 3 cas avec déficits moteurs (dont 1 avec déficit intellectuel) ;
- 12 cas présentant des troubles du caractère et du comportement ;
- 3 cas pour lesquels l'information n'est pas précise.

Ces résultats conduisent à insister sur :

- l'intérêt de pouvoir suivre les patients à long terme pour ne pas se fonder uniquement sur des résultats à des batteries de tests psychométriques réalisés lors de l'EPR ou peu de temps après la guérison ;
- l'indépendance entre l'EPR et les capacités intellectuelles de base (réparties elles aussi différemment dans la population générale) ;
- la possibilité de présenter une EPR pour des patients, par ailleurs et pour d'autres raisons, déficients intellectuels.

Parmi les patients que nous avons suivis après l'âge de 22 ans (80) : 51 (63,7 %) se sont mariés et ont eu au total 63 enfants, dont 2 ont présenté une épilepsie autre qu'une EPR.

L'intérêt du *traitement médicamenteux de l'EPR* est difficile à évaluer. Il est surtout prescrit pour des patients dont les crises se répètent et pour répondre à l'inquiétude des parents. Mais il ne semble pas à l'analyse de nos résultats corrélé avec l'évolution de l'EPR. Cette constatation fait penser que l'EPR guérit « spontanément », processus qui échappe aussi à notre compréhension.

Cas particuliers

Nous avons insisté sur la guérison de l'EPR, définie par l'arrêt des crises, un EEG normal et sans séquelles neuropsychiques. Nous avons observé que certains cas libres de crises présentaient encore pendant un certain temps des anomalies à l'EEG, échappant ainsi au modèle théorique. Nous avons aussi observé 13 cas (5,3 %) dans notre série chez lesquels, des années après la guérison de l'EPR (tableau 11.4), survenaient :

- pour 11 cas, des *crises tonicocloniques généralisées (TCG) toujours avec un EEG normal* ;
- pour 1 cas, des crises partielles sensitives mal décrites par la patiente ;
- pour 1 cas, des crises tonicocloniques peu fréquentes (la survenue d'un arrêt cardiaque sera suivi d'un coma végétatif).

L'étude de ces 13 cas ne met en évidence aucun paramètre, aucun facteur déclenchant ou favorisant permettant de les différencier des autres patients avec EPR. On retiendra cependant que deux cas ont présenté des convulsions néonatales familiales bénignes.

Tableau 11.4
Profil des patients avec EPR ayant présenté par la suite des crises tonicocloniques généralisées

Âge 1re crise EPR	Âge dernières crises EPR	Âge crises TCG	Âge de fin de suivi
3	7	27	28
4	7	34	35
4	10	24	27
5	7	29	33
6	6	17	18
6	9	30	36
8	8	16	17
10	10	20	21
2	7	17	27
4	10	24	27
5	5	40	44
6	11	17	21
7	7	14	40

Seule hypothèse : certains cerveaux prédisposés à s'exprimer par des crises d'épilepsie lors de la maturation cérébrale peuvent « conserver » la possibilité d'un tel mode d'expression au long cours. En pratique, cette notion est utile et donne toute son importance à l'anamnèse lors des premières consultations.

Conclusion

En pratique, tout médecin est confronté aux questionnements des patients sur le pronostic. La valeur principale de l'EPR est de *pouvoir affirmer une guérison* de cette épilepsie dans un délai relativement court et sans séquelles.

Or pour élaborer un diagnostic d'EPR, nous avons fait remarquer que le modèle de base n'était qu'un modèle type de référence qu'il fallait savoir moduler. En effet, si les cas « purs » d'EPR existent et sont aisés à diagnostiquer, pour d'autres cas ce ne seront que les *combinaisons de différents facteurs* (PR à l'EEG, sémiologie des crises, étiologie, âge de début des crises) et l'expérience qui permettront de poser le bon diagnostic, tout en sachant qu'il existe une petite proportion (5 %) de cas qui n'est pas à l'abri de nombreuses années après la guérison de l'EPR de présenter quelques crises tonicocloniques généralisées.

L'EPR, épilepsie fréquente de l'enfant, n'est donc pas toujours simple à diagnostiquer. Il faut être d'autant plus attentif aux différents éléments cliniques et aux tracés EEG qui caractérisent ce syndrome, que l'affirmation de guérison n'est pas sans conséquences pour le jeune patient et ses parents. Il faut savoir que des

paroxysmes rolandiques sur un tracé EEG ne signent pas à eux seuls une EPR et se méfier de diagnostiquer comme EPR des épilepsies qui n'en sont pas. L'EPR est un *syndrome complexe*. Il lève encore de nombreuses questions auxquelles les connaissances actuelles ne nous permettent pas toujours de répondre.

À retenir

L'étude de l'EPR peut aussi aider à la compréhension d'autres syndromes épileptiques et de leurs étiologies. La possibilité d'une étiologie de l'EPR qui ne soit pas toujours idiopathique (des lésions cérébrales non évolutives ont pu être constatées chez des enfants présentant par ailleurs une EPR [7], de sémiologie typique sans influence sur le pronostic de guérison), comme l'idée de la transmission génétique des paroxysmes rolandiques avec ou sans survenue de crise et celle des conséquences momentanées de la fréquence des décharges paroxystiques sur les fonctions cognitives, restent des sujets d'études.

Références

1 Nayrac P, Beaussart M. Les pointes-ondes prérolandiques : expressions EEG très particulières. Étude électroclinique de 21 cas. Rev Neurol 1958 ; 99 : 201-6.
2 Beaussart M, Loiseau P, Roger J. The discovery of " benign rolandic epilepsy ". In : Berkovic SF, Genton P, Hirsch E, Picard F, ed. Genetics of focal epilepsies : clinical aspects and molecular biology. Montrouge : John Libbey Eurotext ; 1999. p. 3-6.
3 Bouma P, Bovenkerk AC, Westendorp RG, Brouwer OF. The course of benign partial epilepsy of childhood with centro-temporal spikes : a meta-analysis. Neurology 1997 ; 48 : 430-7.
4 Beaussart M. Benign epilepsy with rolandic (centro-temporal) paroxysmal foci – A clinical entity, study of 221 cases. Epilepsia 1972 ; 13 : 795-811.
5 Beaussart M. Épilepsie à paroxysmes rolandiques : unicité du syndrome et réflexions sur les atypies. Epileptic Disorders 1999 ; 2 (Special issue) : 27-31.
6 Massa R, de Saint-Martin A, Carcangiu R, Rudolf G, Seegmuller C, Kleitz C et al. EEG criteria predictive of complicated evolution in idiopathic rolandic epilepsy. Neurology 2001 ; 57 : 1071-9.
7 Gelisse P, Corda D, Raybaud C, Dravet C, Bureau M, Genton P. Abnormal neuroimaging in patients with benign epilepsy with centrotemporal spikes. Epilepsia 2003 ; 44 (3) : 372-8.

12 Présentation de cas

Compte tenu de la diversité des épilepsies et des profils de personnes malades, il y a toujours des dangers à la présentation de cas. L'histoire de chaque patient ne peut être décrite que d'une manière synthétique et les choix sont toujours réducteurs.

Notre sélection a été d'autant plus difficile qu'elle a porté sur plus de 6 000 dossiers de patients, que nous avons pu suivre pendant 10 ans pour 50 % d'entre eux et pendant 25 ans et plus pour 30 %.

Les descriptions électrocliniques présentées rendent compte de l'âge auquel est survenue la première crise d'épilepsie, des évolutions de la maladie, de ses conséquences sociales et affectives, des difficultés pour l'élaboration des diagnostics syndromiques et des pronostics ; certaines proposent quelques observations d'épilepsies moins connues des professionnels non spécialisés en épileptologie.

Les profils de ces malades sont souvent complexes et/ou médicalement sévères. Ils illustrent les difficultés de la pratique épileptologique.

Annonce du diagnostic

— Récemment, des parents nous consultent pour leur enfant âgé de 3 ans. Ce jeune garçon est suivi par plusieurs neuropédiatres et le diagnostic d'un syndrome de Menkes (une épilepsie particulièrement sévère et de pronostic très réservé) est évoqué.

Au plan clinique, il semble aller mieux qu'au début de sa maladie, mais son comportement agressif s'accentue. Les établissements scolaires ne souhaitent plus l'accepter car il se bagarre avec les autres enfants et il les mord. Nous tentons de faire comprendre aux parents les liens entre le syndrome présenté et les troubles psychologiques intercritiques de leur enfant, et leur proposons de réaliser un bilan psychologique et de trouver des orientations adaptées. Le père refuse le bilan catégoriquement ainsi que l'idée que son fils ne puisse pas suivre une scolarité en milieu ordinaire. Il ne nous consultera plus.

— Madame S. nous consulte pour sa fille alors âgée de 15 ans. L'anamnèse est difficile à reconstruire. La jeune F. est née à 8 mois et demi, fausse jumelle d'une sœur qui se porte bien. Elle aurait présenté vers 10 mois des convulsions hyperthermiques d'assez longue durée, avec myoclonies, puis deux crises convulsives courtes mal décrites à 2 et 6 ans. La maman évoque une consultation en neurologie pour sa fille vers l'âge de 9 ans. Malgré la présence de pointes-ondes à l'EEG, la mise sous traitement n'est pas décidée. Les troubles sont considérés comme passagers, devant s'éteindre à la puberté.

La fillette a des difficultés pour suivre sa scolarité, demandant sans cesse à l'enseignante de répéter. Elle raconte qu'elle ressent parfois un goût métallique dans la bouche, suivi de moments de panique, d'angoisse et de la crainte qu'on lui enfonce un poignard dans le dos. En récréation, comme dans d'autres circonstances, elle plaque son dos contre un mur, pour, dit-elle, échapper à un coup de poignard.

Lors de notre première consultation, une minute après le début de l'EEG, F. signale la survenue de ce goût métallique, il y a ensuite perte de contact, elle ne répond plus aux questions durant plusieurs minutes avant le retour à la conscience. Sur le tracé EEG, on observe des ondes lentes de grande amplitude à 1 c/s puis de 2 à 4 c/s sur l'hémisphère gauche. Quelques minutes après le retour à la conscience, d'importantes anomalies lentes surviennent qui vont persister longtemps sur les régions temporales avec une diffusion secondaire aux autres régions.

Après l'examen, le diagnostic d'une épilepsie partielle complexe temporale est expliqué à la maman et un traitement antiépileptique est prescrit. Trois jours plus tard, des appels téléphoniques de la maman nous informent qu'elle désire arrêter le traitement.

Deux semaines après, survient une crise partielle complexe identique aux précédentes mais moins forte. Elle se répétera tous les jours et une aggravation des troubles neuropsychiques est constatée. La jeune fille ne supporte plus les moqueries de ses camarades témoins des manifestations anormales de son comportement. Elle abandonne sa scolarité et demeure chez elle sans sortir.

Une nouvelle consultation a lieu et un nouvel EEG met en évidence la persistance d'ondes lentes delta, volontiers paroxystiques bitemporales. Sous reprise d'une thérapeutique, les n'apparaissent plus qu'une fois par semaine et il persiste à l'EEG quelques pointes-ondes en temporal gauche. L'IRM est normale. Les troubles anxieux deviennent encore plus fréquents, les phobies plus préoccupantes. À 18 ans, les crises partielles complexes sont moins manifestes. À l'EEG, des ondes lentes paroxystiques delta bitemporales persistent.

La maman décide alors de consulter en psychiatrie. F. est âgée de 18 ans. L'épilepsie est mise au second plan et un diagnostic de troubles obsessionnels compulsifs est porté, avec une orientation en psychothérapie qui durera 3 ans. La maman continue cependant la prescription des antiépileptiques.

Lorsque la patiente a 22 ans, elle vient seule à une nouvelle consultation. Dès le début de l'examen EEG, elle allègue la survenue d'une crise, mais le tracé ne se modifie en rien. Nous tentons de refaire le point avec elle depuis le début de ses troubles, elle semble ne rien écouter, ne rien attendre. Elle reviendra en consultation seule à 28 ans sans changements, puis sera perdue de vue. Les troubles considérés dès lors comme phobiques avec rejet du diagnostic d'épilepsie ne semblaient pas céder au suivi psychothérapeutique ni aux autres traitements médicamenteux qui avaient été essayés.

À retenir

Il est parfois très difficile de faire admettre aux parents un diagnostic d'épilepsie et ses conséquences, même en expliquant longuement la sémiologie des crises et les résultats de l'examen EEG, illustrés, quand c'est possible, par l'enregistrement d'une crise.

Les sémiologies des crises partielles complexes, qui peuvent, dans certains cas, passer pour des troubles phobiques (et peut-être le devenir), ne correspondent pas à l'image que les familles ont d'une épilepsie (laquelle n'est conçue qu'à partir des manifestations de crises tonicocloniques généralisées). La représentation de l'épilepsie est si fortement associée à une maladie « honteuse » et inquiétante, que certains patients préfèrent un autre mot diagnostique comme les TOC ou un nom de maladie éponyme même si la sévérité médicale de ces derniers leur est expliquée.

Pièges du diagnostic

Le jeune F. est né sans problème. Son développement psychomoteur est bon, sans antécédents personnels ni familiaux. À 2 ans et demi, puis à 3 ans, sans élévation de la température, survient un état de mal hémiconvulsif à droite, suivi d'une hémiplégie de quelques heures. À l'EEG, on observe des ondes lentes bipostérieures à forte prédominance gauche, classiques pour ces manifestations et quelques pointes et pointes-ondes en temporal gauche.

Des crises hémiconvulsives de courte durée se répètent. À l'EEG, des ondes lentes et des pointes-ondes permanentes en postérieur gauche sont observées. Elles disparaîtront quelques mois plus tard.

À 4 ans, surviennent des crises hémifaciales typiques à droite et des pointes-ondes rolandiques à gauche. À 5 ans, des nouvelles crises hémifaciales surviennent. À l'EEG, on observe des pointes sur tout l'hémisphère gauche.

De 6 à 14 ans, les crises disparaissent complètement, l'EEG ne comporte alors que quelques pointes rolandiques, qui vont disparaître peu de temps après. Puis le tracé EEG se normalise. Cette normalisation de l'EEG et l'absence de crises va durer 8 ans. La guérison est annoncée.

Mais à 14 ans, une nouvelle crise unilatérale droite survient, précédée d'une adversion de la tête. Le tracé EEG met en évidence des pointes temporales gauches. Les parents signalent que quelques heures avant cette crise, le jeune F. avait eu une « grosse contrariété » dont nous n'avons pas exactement connu le contenu.

Puis des crises partielles complexes surviendront une fois par mois. Actuellement ce jeune homme a 20 ans et les crises persistent.

À retenir

La survenue de crises hémifaciales et les pointes rolandiques peuvent orienter le diagnostic vers une épilepsie à paroxysmes rolandiques. En fait il peut s'agir d'une épilepsie à long terme qui s'installe progressivement et reste difficile à contrôler.

Erreurs de diagnostic

Le jeune G. a été « diagnostiqué » comme présentant des tics et des moments de distraction jusqu'à l'âge de 9 ans. Il présente alors une absence durant laquelle il reste immobile au milieu d'une rue. Les parents prennent peur et consultent.

L'EEG est typique des absences simples. Les parents ont beaucoup de mal à accepter le diagnostic d'épilepsie. Les absences cèdent rapidement. À 15 ans, l'EEG est normal et le traitement arrêté. Ce jeune homme a aujourd'hui 24 ans et est toujours libre de crises. Il poursuit des études supérieures.

À retenir

Devoir élaborer un « diagnostic différentiel » est fréquent en pratique épileptologique. Les malades peuvent consulter pour des manifestations critiques très diverses (tics, maux de tête, syncopes, vomissements…), lesquelles ne correspondent pas aux sémiologies classiques des crises épileptiques. Aussi n'est-il pas toujours évident en première analyse, sauf à la lumière de données électrocliniques très signifiantes, d'affirmer ou de réfuter un diagnostic d'épilepsie.

Diagnostics tardifs

— En 1999, Mme L., âgée de 53 ans, consulte pour des impressions étranges, des nausées, et des pertes de contact qui, dit-elle, commencent à la gêner.

L'interrogatoire clinique et un premier EEG permettent d'affirmer le diagnostic d'une épilepsie partielle complexe. Un traitement à dose modérée est instauré, que la patiente arrête peu de temps après, car elle présente des réactions œdémateuses et urticariennes (pour lesquelles aucune cause organique après consultation spécialisée n'est repérée).

Elle ne revient en consultation que quelques années plus tard, les troubles ayant encore augmenté. Après un long entretien suivi d'un EEG, au moment de partir, elle perd subitement le contact, ne répond plus aux questions, son regard devient fixe et sa mâchoire effectue des mouvements de mâchonnement. Un EEG réalisé immédiatement permet d'observer d'importants signes de souffrance (grandes ondes lentes delta) en temporal gauche. La malade met 15 minutes après la fin de l'EEG pour retrouver une conscience claire de la situation, mais, pour elle, il ne s'est rien passé. En 1999, l'IRM s'avérait normale. Une nouvelle IRM réalisée en 2003 laisse suspecter une sclérose hippocampique gauche.

Sans antécédents familiaux ni personnels, cette patiente est la troisième d'une fratrie de sept enfants. Elle est mariée, a deux grands fils en bonne santé. Elle travaille avec son mari dans leur entreprise et conduit son auto régulièrement. Il a été impossible de savoir quand son épilepsie a débuté, sans doute depuis plus de 30 ans. Elle dit s'être habituée à vivre avec ses « malaises » et y avoir habitué son entourage. Une de ses employées qui l'accompagne lors d'une consultation confirme : « Quand on la voit drôle, on l'aide à s'asseoir et on attend que ça passe. » Mme L. ne consultera sans doute à nouveau que si son état s'aggrave ou si ses crises deviennent plus handicapantes. Entretemps, elle continuera à « s'accommoder » de leur survenue.

— Madame D. a 60 ans, elle est la troisième d'une fratrie de six. Elle a cinq enfants âgés de 24 à 35 ans. Elle a présenté il y a quelques mois, sur l'autoroute, seule au volant de sa voiture, une crise manifestement tonicoclonique généralisée, qui a entraîné des dommages matériels importants sur sa voiture et une hospitalisation en urgence, ce qui l'a décidée à consulter.

L'interrogatoire permet de retracer son histoire clinique : elle semble avoir présenté durant une grossesse, il y a 30 ans, les premiers épisodes critiques avec des idées qui s'imposent et qui sont impossibles à raconter. Son mari dit que, dans ces moments, elle devient pâle, se sent fatiguée et se met à répéter toujours les mêmes mots difficiles à comprendre. Une IRM met en évidence une petite malformation veineuse au niveau du thalamus à gauche. Mise sous antiépileptique, elle ressent des effets secondaires patents (fatigue, troubles de la vigilance) et arrête la médication.

Une deuxième crise tonicoclonique survient. Son mari qui y a assisté en décrit bien la sémiologie, avec morsure de langue et courbatures postcritiques. Un autre antiépileptique à doses modérées est prescrit, mais elle ressent à nouveau des effets secondaires importants dont une somnolence permanente. À l'EEG, on observe des ondes lentes aiguës paroxystiques toujours focalisées en temporal gauche.

Au cours d'une consultation ultérieure (après adjonction d'un autre antiépileptique qui a amélioré l'état clinique) et devant la crispation de la patiente quand le mot d'épilepsie est évoqué, on apprend que sa mère est décédée de la maladie d'Alzheimer (ce que Mme D. pensait avoir) et qu'un de ses frères, décédé à l'âge adulte, présentait une épilepsie sévère accompagnée d'un déficit mental important. On apprend aussi que depuis quelque temps, les soucis professionnels du couple sont très préoccupants. Nous évoquons avec elle la possibilité de liens entre les effets adverses attribués aux médicaments et son état anxiodépressif, accentué par les problèmes économiques actuels. Mme D. ne nous a plus consultés.

— Madame R. a 55 ans, en début de ménopause, elle consulte pour des manifestations qui inquiètent son entourage : de longs gémissements qui ressemblent à des cris sourds et une vocalisation curieuse. Elle avait été vue une fois en neurologie, 15 ans plus tôt. Son EEG avait été considéré comme normal.

Lors de notre consultation, elle présente une crise avec mouvements incohérents, vocalisation et confusion durant une minute. À l'EEG, des ondes lentes à 4-5 c/s sont observées ainsi que des pointes très lentes en temporal gauche. Sous antiépileptique, Mme R. ne présentera que 2 crises brèves durant l'année alors que l'on observe toujours des ondes lentes en temporal gauche et une seule fois en temporal droit.

Mme R. travaille en cuisine et, malgré la fréquence de ses crises, ne s'est brûlée qu'une fois. Elle a bien compris le diagnostic, a posé des questions pour en savoir plus et observe une conduite compliante qui se poursuit. Une IRM préconisée est refusée par la patiente.

Sous une thérapeutique médicamenteuse simple, depuis 10 ans, elle ne présente plus de crises et s'investit efficacement dans sa vie de famille et son emploi.

À retenir

Les cas de diagnostics tardifs d'épilepsie sont fréquents. Les patients (le plus souvent des femmes) ont vécu « avec leurs crises » sans chercher à en savoir plus ou en ayant peur du diagnostic pressenti. Annoncé, ce dernier est refusé ou accepté avec une certaine philosophie, parfois comme une « fatalité ». La pratique nous apprend combien il est difficile de conn aître avec précision le début de l'épilepsie, et la nécessité de répéter les EEG (le premier n'étant pas toujours « parlant »). Les ressentis des effets adverses des antiépileptiques sont souvent liés au refus du diagnostic. Ces profils de malades ne peuvent qu'échapper aux études épidémiologiques et aux études de suivi.

Absences simples pas toujours simples

— À l'âge de 5 ans, des absences typiques surviennent chez Melle V. Elles ne sont pas considérées comme inquiétantes par ses parents durant 2 ans, jusqu'à ce qu'elles deviennent plus manifestes. À 7 ans, l'EEG ne montre qu'une seule séquence de type « absence » de 3 secondes, mais quelques ondes lentes en frontal gauche. Les absences disparaissent avec la mise en route d'un traitement.

À l'hyperpnée, lors des EEG qui vont être réalisés, est mise en évidence une séquence de pointes-ondes généralisées mais non rythmiques. Le traitement, pris de façon aléatoire, est arrêté. À 12 ans, l'état clinique est toujours satisfaisant. Quelques pointes ondes-généralisées sont observées lors de l'hyperpnée.

La patiente se marie et, à 25 ans, a une petite fille. Cette dernière va présenter vers l'âge de 5 ans (donc au même âge que sa mère) des absences réfractaires aux traitements classiques mais qui céderont en partie avec l'adjonction d'Urbanyl®. À l'âge de 10 ans, l'EEG de la fillette montre des séquences d'absences typiques mais cantonnées aux régions antéromoyennes et, surtout, de nombreuses séquences d'ondes lentes très amples à 3 c/s bilatérales, volontiers asynchrones, prédominant sur les régions postéromoyennes ou temporales avec un maximum gauche. L'IRM est normale.

La famille part s'installer dans une autre région française et cette petite fille sera suivie pour une épilepsie « cryptogénique » .

— Madame C. présente les antécédents suivants : à l'âge de 2 ans et demi, survient une crise convulsive précédée par des vomissements. Elle est née normalement, le développement psychomoteur est bon. Elle a un frère de 10 ans en bonne santé. Un oncle paternel est épileptique.

À 3 ans et à 5 ans, les EEG mettent en évidence de brèves séquences de pointes-ondes généralisées. À 6 ans et demi, les absences simples sont typiques avec les classiques séquences de pointes-ondes à 3 c/s. À 7 ans apparaissent à l'EEG de nombreuses pointes lentes en rolandique bas sur l'hémisphère droit et les pointes-ondes généralisées disparaissent.

Sa scolarité qui était très bonne chute rapidement et une énurésie nocturne s'installe. Six mois plus tard, à l'EEG, les pointes rolandiques sont plus nombreuses, elles deviennent birolandiques de façon asynchrone. Six mois encore plus tard, il n'y a toujours pas d'absences mais des pointes brèves en rolandique haut sur l'hémisphère droit sont observées.

À 9 ans et 10 ans, son état clinique est satisfaisant, les pointes rolandiques disparaissent alors que le traitement est souvent oublié. Nous décidons alors avec ses parents (la fillette a 11 ans) d'arrêter le traitement bien que sur l'EEG, à l'hyperpnée, de brèves séquences de pointes-ondes généralisées sans absences cliniques apparaissent.

À 12 ans, son état clinique est toujours bon et ses résultats scolaires (en 6e) se sont nettement améliorés. Jusqu'à 24 ans, son état clinique restera satisfaisant et l'EEG mettra en évidence des ondes lentes parfois à composantes paroxystiques bitemporales à prédominance gauche. Par ailleurs, la patiente trouve un emploi de secrétaire, se marie et a un enfant. Actuellement âgée de 35 ans, elle ne présente toujours plus de manifestations critiques.

Son fils, au même âge qu'elle, va présenter des absences simples typiques à l'EEG, avec des pointes rolandiques basses à droite. Sous traitement, les absences vont disparaître rapidement.

— Des absences simples surviennent chez la jeune L., vers l'âge de 5 ans. Elles cèdent rapidement au traitement. Cependant, à l'EEG, des pointes ondes apparaissent à la stimulation lumineuse intermittente. Le traitement est arrêté, sans réapparition des absences durant 6 mois, mais des crises conscientes avec manifestations toniques généralisées spectaculaires (en opistotonos) surviennent. L'IRM est normale comme l'examen neurologique.

Il est difficile de savoir dans quelle mesure ces dernières manifestations sont de la série épileptique ou névrotique. Cette petite jeune fille traverse une crise psychologique d'adolescence accentuée par des fréquentations hasardeuses, une chute des résultats scolaires est observée. Le traitement sera repris car la persistance d'importantes anomalies à la stimulation lumineuse intermittente font craindre la survenue ultérieure de crises tonicocloniques généralisées.

Actuellement L. a 20 ans, son état clinique est très satisfaisant, la photosensibilité a disparu. Son traitement est arrêté et elle mène des études supérieures.

À retenir

Les aspects génétiques de l'épilepsie absence simple chez les mères et leurs enfants (garçon comme fille), les résistances aux thérapeutiques classiques, les tracés EEG qui, outre les caractères des absences simples, peuvent comporter des anomalies lentes plus ou moins focalisées comme (et c'est très rare) des paroxysmes rolandiques typiques nombreux et des pointes-ondes à la stimulation lumineuse intermittente, sont illustratifs de tableaux complexes. Le suivi de l'évolution du syndrome, par la répétition des EEG, l'observation renouvelée des différents signes cliniques mais aussi la prise en compte des antécédents familiaux, bouscule souvent leurs descriptions théoriques.

Évolutions du syndrome de West

— Mme F. présente un syndrome de West en principe de pronostic défavorable. Sous corticothérapie suivie d'un traitement antiépileptique, son état se normalise. Après une scolarité en milieu ordinaire, la patiente accédera à une fonction d'employée de bureau. Elle a aujourd'hui 35 ans, est mariée et a un enfant sans problème. Mais au moindre aménagement du traitement (ce qui a été fait pour permettre la prise de pilule), des crises partielles motrices nombreuses se manifestent.

— Deux jumeaux dizygotes, au même âge, à 8 jours d'intervalle, présentent des spasmes en flexion. L'un réagit bien au Sabril®, pour l'autre, la prescription de l'ACTH, après échec du Sabril®, permet d'observer une amélioration. Des déficits neuropsychologiques seront mis en évidence pour les deux jumeaux, mais à l'IRM les lésions semblent plus importantes pour celui qui a mieux réagi au Sabril®.

L'un des jumeaux présente aujourd'hui une épilepsie partielle, l'autre un syndrome de Lennox-Gastaut.

À retenir

Le syndrome de West est une épilepsie bien particulière qui apparaît avant l'âge de 1 ans puis laisse place à une nouvelle épilepsie. Il est secondaire à une atteinte inflammatoire du cerveau d'origine non connue, ce qui explique la réponse au traitement par l'ACTH. Il serait judicieux de le classer dans les encéphalites qui évoluent vers une épilepsie avec le plus souvent des retards neuropsychologiques. Cependant des évolutions plus favorables que celles que l'on pouvait craindre peuvent être observées, ce qui conduit certains neurologues à penser que certains West peuvent être idiopathiques.

Convulsions néonatales familiales

— À l'âge de 40 ans, 30 ans après la guérison d'une épilepsie à paroxysmes rolandiques, Mme M. présente une crise tonicoclonique généralisée, un dimanche matin à son domicile. L'EEG est normal, nous ne prescrivons pas de traitement. Un an plus tard surviennent deux nouvelles crises de même type, dans des conditions socialement gênantes, ce qui justifie la mise sous thérapeutique classique. Elle est la première de trois filles ayant toutes les trois présenté des convulsions néonatales familiales bénignes (présentes aussi chez le père et le grand-père paternel). La dernière est indemne, elle s'est mariée et a cinq enfants sans problème. La seconde est décédée à 6 mois un matin, sans raisons apparentes.

— Deux sœurs ont présenté des convulsions familiales néonatales bénignes (retrouvées chez le père). Chez l'aînée, actuellement âgée de 50 ans, vont survenir à 8 et 9 ans deux épisodes de troubles de la parole, durant quelques minutes. À l'EEG, on observe des paroxysmes rolandiques. Aucune manifestation n'est plus constatée depuis. La seconde présente une épilepsie à paroxysmes rolandiques typiques qui guérit à l'âge de 10 ans avec arrêt du traitement. À 14 ans, surviennent des crises tonicocloniques généralisées. L'EEG ne comporte alors pas de paroxysmes. Le traitement est repris, les crises persistent mais seront rares. À 38 ans, un dimanche matin, elle est retrouvée inanimée dans la salle de bain par son fils âgé de 11 ans, lequel préparé par ses parents à l'éventualité des crises appelle le Samu. Elle est depuis 10 ans en coma végétatif.

À retenir

Les observations de convulsions néonatales familiales bénignes sont rares dans les publications. Nous ne connaissons qu'une seule étude, japonaise [1], sur deux cas d'une même famille qui, par la suite, ont présenté une épilepsie à paroxysmes rolandiques guérie avec un suivi jusqu'à l'âge de 18 ans.

Ces convulsions sont considérées comme génétiques et à transmission mendélienne. Dans nos observations [2], les 4 femmes des 2 familles ont présenté une épilepsie à paroxysmes rolandiques. Les 10 enfants issus de ces femmes, actuellement âgés de 14 à 24 ans, n'ont pas présenté de convulsions néonatales et sont indemnes d'épilepsie. La transmission mendélienne n'est donc pas ici observable. Ces exemples démontrent que des « exceptions » peuvent confirmer des règles, et mettent en évidence tout l'intérêt des anamnèses familiales et du long suivi des malades et de leurs descendants.

Un long vécu d'épilepsie

M. D. est l'aîné de quatre enfants sans problèmes et sans antécédents familiaux repérés. À 13 ans, il présente une première crise avec impression d'étouffer, cyanose, automatisme de mâchonnement. Il entend, mais ne peut répondre que par gestes. Ces crises, qui durent une minute environ, se répètent et deviennent très nombreuses. À l'EEG, on observe des ondes lentes anormales bipostérieures.

Ses parents se « raccrochent » au diagnostic de spasmophilie qui leur a été donné et refusent celui d'épilepsie. Des troubles du comportement et des manifestations

agressives y compris envers les membres de sa famille vont faire évoluer le point de vue des parents et une hospitalisation en urgence à la suite d'une crise plus manifeste leur fera accepter le diagnostic d'épilepsie.

Les crises sont de plus en plus nombreuses. Les EEG répétés mettent en évidence un foyer de pointes en temporal. Le traitement instauré n'a que peu d'effets sur la fréquence des crises, diminuant seulement leur durée et atténuant leur sémiologie.

À 19 ans, M. D. présente des crises plus longues et toujours nombreuses. Au cours de l'une d'entre elles, alors que qu'il est seul au volant de sa voiture, M. D. sent venir une crise, mais, comme il le racontera plus tard, pour éviter que quelqu'un de son village s'en aperçoive, il cherche à regagner sa maison, perd le contrôle de son véhicule, monte sur le trottoir, et blesse deux passants. M. D. et sa famille auront beaucoup de mal à vivre cet événement et ses conséquences.

Nous tentons alors de le convaincre de l'intérêt qu'il aurait à tenter des investigations complémentaires en vue d'une intervention neurochirurgicale. Il accepte et est opéré d'une sclérose hippocampique et de la face interne temporale droite. Il semble aller mieux et part vivre à l'étranger, prétextant des relations difficiles avec son père.

Il arrête son traitement de lui-même et lorsque nous le revoyons quelques années plus tard, il précise qu'il présente de temps en temps des « malaises », lesquels ne le gênent pas beaucoup dans ses activités quotidiennes. Mais par deux fois après un long voyage, de retour en France, il présente une crise tonicoclonique généralisée. Dès lors, il suivra son traitement très régulièrement. M. D. a actuellement 57 ans. Il s'est marié et semble avoir organisé sa vie de façon satisfaisante.

À retenir

Les études de suivi après intervention neurochirurgicale dépassant les 3 ou 4 ans sont encore rares. Elles seraient cependant utiles pour enrichir nos connaissances médicales.

Parmi les causes d'accident lors de la conduite automobile, la crainte du jugement des autres peut entraîner à une prise de risques à conséquences.

Libre de crises après une épilepsie préoccupante

— Mme M., actuellement âgée de 48 ans, a présenté à la naissance une souffrance cérébrale, puis à 2 ans et demi un état de mal hémiconvulsif gauche de plusieurs heures. Examinée 7 jours plus tard, des signes de souffrance importants controlatéraux classiques sont observés à l'EEG. Elle n'est pas mise sous traitement. De nouveaux états de mal hémiconvulsifs gauches d'une demi-heure surviendront à l'âge de 6 et 9 ans. Il n'y a toujours pas de traitement, l'installation d'une épilepsie au long cours n'étant pas retenue.

À l'âge de 10 ans, l'EEG met en évidence des pointes-ondes en temporal droit. Un retard scolaire et des difficultés d'apprentissage sont alors observés.

Une première crise partielle complexe de sémiologie temporale survient à l'âge de 14 ans et des crises de même type se répéteront fréquemment. Elle est mise sous traitement antiépileptique sans succès malgré l'essai de nombreuses molécules.

Elle se marie et a une petite fille. Au cours d'une de ses crises, lesquelles sont très fréquentes, elle laisse tomber son bébé (sans conséquences pour l'enfant), ce qui l'oblige à devoir s'entourer de nombreuses précautions et à abandonner ses activités professionnelles.

À 42 ans, nous tentons une autre association de médicaments. Les crises cessent alors complètement. Seules de brèves auras à type d'angoisse se manifestent parfois, lesquelles ne sont pas considérées par la patiente comme étant de la série épileptique. Mme M. est libre de « crise » depuis 7 ans et a repris son travail.

— Des pertes de contact qualifiées d'absences surviennent chez Mme F., sans antécédents personnels, à l'âge de 6 ans. Elles se répéteront jusqu'à 50 fois par jour. Les EEG mettent en évidence des bouffées de pointes-ondes classiques à 3,5 c/s, généralisées et bisynchrones. L'attention est attirée sur l'hémisphère gauche en temporal avec prédominance de pointes-ondes et quelques ondes lentes.

À l'âge de 9 ans, une crise tonicoclonique survient. Puis les crises vont être de durée plus longue avec une sémiologie de crises partielles complexes. Orientée vers une classe de perfectionnement à 11 ans, elle fera une tentative d'autolyse à 18 ans, les parents de son fiancé refusant tout mariage avec « une épileptique », qui de plus a une de ses sœurs suivie en psychiatrie.

Par la suite la patiente, dépressive, adopte une conduite thérapeutique peu observante. À 22 ans, elle arrête la thérapeutique médicamenteuse. Surviennent alors des crises tonicocloniques généralisées qui la décident à se traiter de manière régulière. Elle se marie et met au monde deux enfants en excellente santé. Aujourd'hui, elle est libre de crises et fait des projets d'avenir.

À retenir

Il n'est pas toujours simple d'élaborer des pronostics et de prévoir l'évolution d'une épilepsie. Parfois, des syndromes, que l'on peut à leur début considérer comme sévères, vont avec le temps devenir moins préoccupants médicalement et moins handicapants qu'on pouvait le pronostiquer. S'il est rassurant de penser que ces améliorations sont dues au fait que l'on a prescrit un traitement antiépileptique efficace, il faut aussi admettre que d'autres facteurs peuvent intervenir.

Le choix de ne pas traiter son épilepsie

Melle A. est âgée de 23 ans. Elle présente des crises partielles complexes fréquentes depuis un « certain temps », confirmées par les données EEG, mais il est difficile de reconstituer avec précision l'histoire clinique. Elle préfère ne pas se soigner et ne plus faire réaliser d'EEG.

Trois ans après la dernière consultation, elle reprend un rendez-vous mais seulement pour une demande d'accompagnement psychologique. Cette jeune femme poursuit des études supérieures et occupe un poste à responsabilités.

À retenir

Il n'est pas rare d'observer des patients épileptiques, dont les crises ne sont pas trop gênantes (par exemple survenant surtout au domicile), pas très fréquentes et

de sémiologie discrète non indentifiable comme étant de l'épilepsie par des tiers non initiés, qui préfèrent ne pas se soigner. Il n'est pas rare non plus que les patients ayant une perception très négative des antiépileptiques et de leurs éventuels effets secondaires s'opposent avec une résistance forte à tout traitement médicamenteux.

De surcroît, pour quelques patients, les crises d'épilepsie sont considérées comme étant d'origine psychique (traumatismes psychiques, conflits dans la petite enfance). La médecine « organique » et les médicaments sont critiqués, les IRM sont refusées, seule l'orientation vers une psychothérapie est acceptée.

Impact des questions génétiques

Dans une famille, trois sœurs présentent une épilepsie myoclonique juvénile. La seconde nous consulte tardivement, essentiellement pour des difficultés à s'orienter dans l'espace et à retrouver son chemin. Elle parle peu de son épilepsie et semble surtout affectée par la réussite de la vie affective de sa sœur aînée, qui s'est mariée et attend un bébé. Cette dernière nous consulte à son tour pour connaître les éventuels risques pour sa grossesse et le bébé à naître. Elle présente les mêmes crises que sa sœur depuis 7 ans, sans juger bon de se soigner. L'EEG ne laisse pas de doutes quant au diagnostic et la nécessité d'un traitement. Après la survenue d'une crise motrice généralisée en discothèque, la plus jeune des trois sœurs accepte elle aussi une consultation et un EEG. Ce dernier confirmera le même diagnostic que chez ses deux aînées, qu'elle refuse, ainsi que la prise d'un traitement.

Par Internet, ces jeunes femmes apprennent qu'une recherche est menée afin de mieux appréhender les aspects génétiques des épilepsies. Elles décident d'y participer et comme il est demandé des prises de sang aux membres de leur famille, elles en parlent à leurs parents. La réaction du père est un refus immédiat. La famille apprend alors que ce dernier a présenté une épilepsie dont il ne veut plus entendre parler.

À retenir

L'étude des antécédents familiaux soulève souvent des questions dont l'impact peut créer de lourds conflits familiaux. L'épilepsie est encore cachée dans les familles, et ce encore plus souvent quand ce sont les hommes qui en sont atteints.

Trois spina-bifida dans deux familles

— Mme K. a présenté des « absences », mal décrites, à partir de l'âge de 5 ans. À 14 ans, une première crise tonicoclonique généralisée survient. Sous traitement antiépileptique à posologies modérées, les crises sont rares, facilitées par quelques irrégularités thérapeutiques.

Elle se marie et, à l'âge de 28 ans, accouche d'un premier enfant sans problèmes. Au troisième mois d'une deuxième grossesse, 2 ans plus tard, l'échographie permet de déceler un spina-bifida et un avortement thérapeutique est réalisé.

Un an plus tard, une troisième grossesse est envisagée. Nous proposons de remplacer la thérapeutique par une autre, mais la patiente préfère poursuivre l'ancienne. La grossesse se passe sans problème et l'enfant naît en bonne santé. Il a aujourd'hui 4 ans et se porte toujours aussi bien que le premier.

— Mme V. présente des crises partielles complexes pharmacorésistantes et une déficience intellectuelle modérée. Elle n'est pas observante sauf pour les anxiolytiques, qui sont prescrits en association aux antiépileptiques.

Chez cette jeune femme comme chez sa mère, on observe une polydactylie (six doigts à chaque main). En CAT, elle rencontre un jeune homme (pour lequel nous n'avons pas d'informations concernant les antécédents personnels et familiaux, mais savons qu'il présente des déficiences cognitives). Elle se marie et à 22 ans accouche d'un premier enfant porteur d'un spina-bifida (lequel n'aurait pas pu être décelé à l'examen échographique). Il décédera peu de temps après la naissance.

Deux ans plus tard, Mme V. est à nouveau enceinte, sa grossesse est très surveillée. Un spina-bifida est repéré à l'échographie. Elle demandera un avortement thérapeutique.

À retenir

Les malformations majeures des enfants nés de mère épileptique, et plus particulièrement les spina-bifida, interrogent encore aujourd'hui sur le rôle tératogène majeur que l'on tend à faire porter à certains antiépileptiques, et ce d'autant qu'ils peuvent survenir pour des femmes prenant des thérapeutiques différentes.

Outre les aspects humains que posent ces problèmes, ils lèvent des aspects juridiques auxquels les médecins, principalement les gynéco-obstétriciens, sont de plus en plus souvent confrontés.

Deux jeunes épileptiques en souffrance

— Les parents de G., alors âgé de 8 ans, nous consultent parce que, outre la survenue de crises épileptiques, G. est jugé « difficile à vivre et pose des problèmes de scolarité ».

G. se présente comme un enfant bavard, interpellant facilement les adultes, émettant un jugement critique sur de nombreux sujets avec un sérieux « d'adulte » et un vocabulaire très châtié. Les résultats des tests permettent de conclure à des capacités intellectuelles supérieures à celles des enfants de son âge tant pour les scores obtenus aux tests verbaux qu'aux tests de performance (QI à 125). Les tests projectifs de psychologie clinique (dont le test de Rorschach) révèlent une angoisse profonde et un conflit latent avec le père. Ce dernier accepte mal l'épilepsie de son fils et l'attitude laxiste de son épouse. Après quelques entretiens psychologiques, G. se « détend », mais l'école lui semble tout autant une perte de temps qu'un lieu d'ennui profond. Les jeunes de son âge sont pour lui peu intéressants et ses parents ne le comprennent pas.

Nous expliquons à son père que l'amélioration du comportement de G. ne se fera pas rapidement, qu'il sera nécessaire qu'en tant que parents, avec sa femme, ils participent à ce travail et tentent d'engager avec G. un autre type de communication, qui ne soit pas fondé sur les seuls résultats scolaires.

G. est perdu de vue durant 10 ans. Puis sa grand-mère prend contact avec nous pour parler de ses craintes quant au comportement de son petit-fils, d'autant qu'entretemps, ses parents se sont séparés. G. va mal. Il manifeste des comportements violents, ne poursuit plus de scolarité, est suivi en psychiatrie. La grand-mère nous explique aussi qu'elle présente depuis son adolescence une épilepsie et qu'elle se sent coupable vis-à-vis de son petit-fils. Elle demande que nous revoyions G., ses parents acceptant mais sans grande conviction.

Lors de la consultation, nous sommes surpris des changements de G. Il est replié sur lui-même, distant, crispé. Il a fortement grossi. Il ne sort pas de chez lui, n'a aucune activité. Les résultats aux tests menés indiquent une chute particulièrement importante (chute du QI de 125 à 65).

G. raconte ses souffrances avec une émotion non dissimulée. Nous proposons de nouvelles orientations pour une vie sociale et éducationnelle. Elles ne sont pas retenues par la maman et nous n'avons pas revu ce jeune homme. Quelques années plus tard, nous apprendrons qu'il est interné étant considéré comme dangereux pour lui-même et pour autrui.

— F., enfant unique, présente des absences atypiques fréquentes à départ focal depuis l'âge de 10 ans. L'IRM est normale. Sa scolarité est très moyenne. Les parents se sentent démunis devant ce jeune adolescent qui ne parle que très peu, ne s'intéresse pas au monde qui l'entoure. Le père raconte (devant son fils) que, par deux fois, il avait eu à secourir un épileptique dont l'un avait mis volontairement le feu à son appartement et l'autre était décédé après une crise. F. ne dit rien, répond par peu de mots aux questions, adopte un comportement poli et distant. Les résultats des tests indiquent un développement cognitif normal (QI à 100). Sous antiépileptiques, les crises deviennent plus rares et peu manifestes.

Lors d'un entretien ultérieur, la maman demande à nous parler seule. Nous proposons à F. pour attendre d'utiliser s'il en a envie un tableau avec des grandes feuilles de papier et de gros marqueurs de couleur ou de lire un livre que nous lui donnons. La maman nous raconte ses problèmes de couple et insiste sur l'attitude de son mari, qui fait de l'épilepsie de son fils un drame permanent. De retour avec F., nous voyons qu'il a dessiné sur toute la feuille du tableau une cour d'école avec des enfants qui pendent un autre enfant en présence d'un professeur. Nous lui demandons de nous en dire davantage et nous nous heurtons à son mutisme.

Comme nous l'avions proposé aux parents, pensant qu'il fallait pendant un temps l'éloigner des conflits familiaux, F. est entré dans un établissement spécialisé pour jeunes épileptiques. Actuellement âgé de 19 ans, il vit chez sa maman, ses parents ont divorcé. Une structure d'accueil est recherchée pour ce jeune adulte.

À retenir

La souffrance exprimée par certains jeunes épileptiques n'est malheureusement pas celle de cas isolés. Les moyens pour les aider demandent à la fois connaissances, expérience et temps. Les orientations en pédopsychiatrie, comme du reste en psychiatrie pour les adultes, n'apportent pas, en général, les améliorations attendues. Les relations entre épilepsies et troubles psychopathologiques ne sont pas assez prises en compte par manque de référents pour l'analyse et surtout pour un suivi spécialisé.

Les conséquences de l'éducation et du climat familial sont peu étudiées. S'arrêter à l'épilepsie et à la survenue de crises, comme n'avoir qu'une approche psychiatrique, limite les possibilités de stratégies thérapeutiques globales et, parfois même, laisse les difficultés s'accroître et les handicaps se surajouter. Ce domaine d'investigations essentiel pour nous, au vue de la fréquence des sujets en souffrance, doit être approfondi, ce qui ne peut se réaliser qu'en équipe pluridisciplinaire.

Réflexions à partir des observations présentées

Les cas présentés sont illustratifs de la complexité des épilepsies, de la disparité des profils des patients et des difficultés de la communication entre le médecin, son patient et sa famille.

Les « histoires vraies » qui ont été racontées présentent de nombreux aspects proches des problèmes retrouvés dans d'autres maladies chroniques handicapantes. Mais les épilepsies plus encore que ces dernières sont source de malentendus, au sens propre et figuré.

L'espoir et la croyance dans les « progrès scientifiques » de la part des patients et de leur famille sont tels qu'ils accroissent d'une part le sentiment de désarroi du médecin lorsqu'il se sent impuissant à guérir et d'autre part la déception douloureuse des intéressés qui peut se transformer ou revêtir des comportements d'opposition, de fuite, voire d'agressivité.

Il faut insister sur les conséquences pathologiques que certaines épilepsies peuvent entraîner chez les parents, principalement chez les mères. N'arrivant plus à gérer la situation et les conflits familiaux que l'épilepsie engendre, elles développent des troubles anxiodépressifs parfois envahissants. L'accompagnement des parents quand l'épilepsie de leur enfant est sévère et complexe est une nécessité. Malheureusement il n'est pas suffisamment organisé avec des professionnels formés à ce suivi.

Dans les cas où les déficiences cognitives et les fragilités psychiques de l'enfant ne sont prises en compte qu'au travers de la maladie épileptique et ne sont pas traitées en tant que telles et le plus précocement possible (souvent parce que les parents redoutent d'avoir à concevoir qu'il peut y avoir déficiences mentales indépendamment de la survenue des crises mais consécutives à des lésions cérébrales), l'évolution de l'épilepsie et du sujet risque d'être très péjorative.

L'expérience de la pratique épileptologique conduit à devoir se distancier des schémas théoriques, qui sont souvent réducteurs, et à se rappeler qu'un même syndrome peut évoluer différemment et parfois de façon inattendue.

Références

1 Maihara T, Tsuji M, Higuchi Y, Hattori H. Benign familial neonatal convulsions followed by benign epilepsy with centro-temporal spikes in two siblings. Epilepsia 1999 ; 40 (1) : 110-3.

2 Plouin P, Raffo E, de Oliveira T. Prognosis of neonatal seizures. *In :* Jallon P, ed. Prognosis of epilepsies. Montrouge : John Libbey Eurotext ; 2003. p. 119-209.

13 Épilepsies et procréation

Si nous utilisons le terme de procréation, c'est parce que le thème dépasse celui des grossesses, donc de la femme seule, mais a trait aux deux géniteurs.

Nous sommes, et ce depuis de longues années, interpellés par nos malades pour connaître les risques concernant les enfants qu'ils souhaitent mettre au monde. Cette question, depuis les années 1960, continue à faire l'objet d'un nombre très important de publications, colloques, projets de recherches, d'autant que les médicaments antiépileptiques sont incriminés et que par conséquent les laboratoires pharmaceutiques sont impliqués.

Difficultés méthodologiques

Les recherches qui portent sur les sujets humains doivent toujours affronter de nombreuses difficultés méthodologiques, qu'il faut savoir, si ce n'est maîtriser, au moins prendre en compte pour l'interprétation des résultats.

L'importance des enjeux de l'étude des grossesses des mères épileptiques suppose de mettre en relation des données fiables et exhaustives. Or si la connaissance de l'épilepsie, de ses causes, de son évolution, de la fréquence des crises, de leurs sémiologies, des différentes prescriptions médicamenteuses… manque parfois de précisions, les informations sur les antécédents familiaux sont le plus souvent limitées car méconnues des patients eux-mêmes.

Le peu de connaissances que l'on a souvent sur l'état de santé du futur père, dont il n'est pas toujours assuré qu'il soit le géniteur, s'ajoute à ces difficultés méthodologiques.

Enfin, il faut pouvoir suivre la patiente et son enfant pendant plusieurs années après la naissance pour s'assurer de l'état de santé de ce dernier, et ce suivi n'est pas toujours possible.

Les recherches menées dans ce domaine sont plus souvent fondées sur des questionnaires adressés à des centres différents car il est indispensable de pouvoir travailler sur des populations suffisamment importantes en nombre pour valider les résultats. Ces études multicentriques impliquent que les équipes aient soit recueilli toutes les données selon les mêmes critères, soit le personnel pour les rechercher, ce qui n'est pas toujours possible. En outre les protocoles doivent, pour une même femme, être remplis par plusieurs spécialistes, neurologue, gynécologue, obstétricien, pédiatre…, au long de la grossesse, de son évolution et du suivi de l'enfant né. Il s'agit donc d'études lourdes à mener, longues et coûteuses.

Principaux résultats des recherches

Depuis les années 1980, nous nous sommes investis dans ce thème d'étude et avons dans différentes publications tenté de participer à l'avancement des connaissances.

Nous avons été de ceux qui ont étudié les descendances de pères épileptiques (rarement pris en compte dans les études), les rangs de grossesses et le suivi de plusieurs générations, lequel nous a été permis par un long suivi de nos malades.

Plus récemment nous avons, durant un temps, participé à une étude multicentrique internationale (EURAP), dont les résultats (assez décevants par rapport à l'ampleur et aux moyens mis en œuvre dans ce projet) ont été présentés au 26e Congrès international de Paris en août-septembre 2006.

La synthèse des données connues aujourd'hui peut se présentée ainsi :

- on estime à 5 000 le nombre de grossesses de femmes épileptiques par année, dont *92 à 96 % de grossesses sans problèmes* [1] ;
- dans les *antécédents familiaux des personnes avec épilepsie*, il est retrouvé, dans 10 à 15 % des cas, des parents ayant eux-mêmes présenté une épilepsie, souvent une épilepsie bénigne [2] ;
- le *risque de malformations congénitales* majeures et mineures chez le fœtus est de 2 à 3 fois celui de la population générale. Ce risque suppose un suivi rigoureux au plan neurologique et gynéco-obstétrique, tenant compte des résultats des examens échographiques. Il faut savoir en parler aux malades, répondre à leurs questions, leur préciser que l'accompagnement médical doit commencer au moment du désir de grossesse et non lorsque la femme est enceinte depuis quelques mois (les premières semaines de grossesse sont décisives pour la « construction » du fœtus). Dans l'étude [3] que nous avons menée en 1985-1986, sur 1 057 grossesses issues de 429 femmes épileptiques suivies, nous avons retrouvé les mêmes résultats que dans la littérature pour les malformations congénitales majeures et mineures. Une autre étude en 1997 [4] nous a conduits à élaborer des hypothèses sur l'incidence des risques augmentée en cas de problème lors d'une grossesse antérieure, le *rang de gestité* pouvant être un facteur prédictif des risques ;
- les *types de malformations majeures* chez les enfants nés sont assez constants. Ce sont surtout : des fentes labiales ou labiopalatines (lesquelles semblent moins fréquentes aujourd'hui qu'il y a quelques années et sont facilement opérées, ce qui les rend moins handicapantes), des malformations cardiaques (qui de nos jours bénéficient de pratiques chirurgicales efficaces) et des non-fermetures du tube neural (les *spina-bifida occulta* ou *operta*), qui restent des malformations aux conséquences sévères ;
- on relève une fréquence plus importante que dans la population tout-venant d'*avortements spontanés* (difficiles à dénombrer) et de *mort-nés* (y compris lorsque le géniteur est épileptique et la femme indemne) ;
- plus rares sont les recherches sur *le devenir à long terme des enfants* nés de mère ou père épileptique et sur leurs propres descendants. Or il n'est pas exceptionnel d'observer, nous l'avons prouvé dans nos études [3], que chez un enfant né sans problèmes, on peut des années plus tard découvrir une malformation jusqu'alors ignorée. De même une épilepsie peut, en sautant une génération, survenir chez des enfants dont les parents sont indemnes, mais dont un de leurs grands-parents est atteint ;
- *les causes des malformations des fœtus sont multifactorielles*. Si les antiépileptiques, et plus particulièrement certains d'entre eux, comme le valproate de sodium, sont incriminés, d'autant plus que d'autres médicaments leur sont

associés et ce depuis une longue période, il est probable, bien que la littérature actuelle les minimise, qu'il existe aussi des facteurs génétiquement déterminés en relation avec les syndromes épileptiques ou ayant d'autres expressions pathologiques, anomalies métaboliques, déficits vitaminiques… La complexité et le nombre de facteurs intervenants, dont certains sont difficilement repérables, incitent, une fois encore, à évaluer chaque cas à partir d'une connaissance la plus complète possible de son histoire clinique personnelle et familiale.

À retenir

Bien surveillées, considérées comme des « grossesses à risques », et avec une conduite thérapeutique adaptée (dont la supplémentation en acide folique), la grande majorité des grossesses des femmes épileptiques se déroulent bien et les enfants naissent sans problèmes spécifiques. En général, les antiépileptiques ne sont pas arrêtés lors des grossesses pour éviter le risque de conséquences des crises sur le fœtus, mais leur choix et leur prescription peuvent être revus.

Questions des patients

Bien plus que l'idée de l'éventualité de malformations chez l'enfant à naître, la crainte première des futurs parents et celle de leur famille a trait à la *transmission de l'épilepsie* chez leurs descendants. Cette crainte est alimentée par une représentation sociale encore très vivace dans le public et chez les malades : celle de l'hérédité. Cette image de l'hérédité et celle, plus ancienne, de la tare, sont d'une certaine manière, comme nous l'avons déjà évoqué, renforcées par la notion actuelle très diffusée de « génétique », que l'opinion publique assimile à la transmission des maladies des parents aux enfants, donc différencie mal de l'idée d'hérédité.

Dans les discours médicaux, les deux mots « épilepsie » et « hérédité » ont été longtemps associés, et parfois le sont encore sans être suffisamment accompagnés d'explications : « L'hérédité de l'épilepsie est multifactorielle. Sur un plan génétique, il n'y a pas de fossé entre les épilepsies généralisées et les épilepsies partielles, les épilepsies idiopathiques, où le facteur constitutionnel prédomine, et les épilepsies symptomatiques, dans lesquelles les facteurs acquis sont au premier plan. [5] »

La question de l'*allaitement* est souvent posée. En règle générale, il est considéré que l'allaitement n'est pas incompatible, tout en sachant que des « traces » de médicaments antiépileptiques peuvent se retrouver dans le lait maternel.

Il n'y a pas que la grossesse (la préparation et le travail au cours de l'accouchement ne justifient pas, en général, de précautions particulières) et l'état de l'enfant né qui peuvent être préoccupants pour les professionnels de la santé. Il faut aussi tenir compte des profils des futures mères pour préparer *l'organisation de la vie quotidienne et des soins aux bébés*. Des conseils peuvent être donnés pour éviter au maximum en cas de survenue d'une crise de la maman les risques pris avec un bébé dans les bras ou lors de son bain.

Il est moins aisé pour un neurologue de répondre à un *désir de grossesse lorsque l'épilepsie est sévère*, les crises fréquentes, l'état neuropsychique perturbé, et de surcroît si le futur père présente lui aussi une épilepsie ou une autre pathologie neurologique ou un handicap moteur. Nous avons été conduits à aider des couples qui posaient cet ensemble de problèmes et chez qui le souhait d'avoir un enfant dépassait une compréhension (ou une possibilité intellectuelle de compréhension) de la multiplication des risques encourus et de la qualité éducative qui sera nécessaire de donner à leurs enfants. Souvent ce sont les grands-parents qui, par la suite, doivent prendre en charge les enfants, ce qui n'est pas sans conséquences. Démunis quant à l'attitude à adopter, les médecins ne peuvent que conseiller et prévenir des risques encourus mais sans être assurés d'être compris et entendus.

Pères épileptiques

Il est très rare de trouver dans la littérature des études qui portent sur les enfants nés de pères épileptiques. En 1985 [3], nous avions comparé en les appariant (par âge de procréation et type d'épilepsie) 100 couples où l'homme présentait une épilepsie à 100 couples où la femme était épileptique. Cette analyse comparative (tableau 13.1) attire l'attention sur le rôle du géniteur et donc sur l'intérêt qu'il y aurait à mener des recherches qui le prennent en compte.

Tableau 13.1
Comparaison entre 100 couples avec une femme épileptique ou un homme épileptique

	Femme épileptique	Homme épileptique
Nombre de grossesses	212	183
Enfants mort-nés	2	4
Enfants décédés la 1re année	6	0
Malformations majeures chez l'enfant	9	3
Épilepsie chez l'enfant	7	7
Convulsions chez l'enfant	7	4

Références

1 Semah F, Isnard V, Lamy C. Épilepsie et grossesse. Neurologies 2003 ; 6 : 123-9.
2 Berkovic SF, Scheffer IE. Genetices of partial epilepsies : new frontiers in genetics of focal epilepsies. In : Berkovic SF, Genton P, Hirsch E, Picard F, ed. Clinical aspects and molecular biology. Montrouge : John Libbey Eurotext ; 1999. p. 7-14.
3 Beaussart-Defaye J, Beaussart M, Bastin N, Lavoisie C. Épilepsies et procréation. Vol. I et II. Sanofi-Winthrop et Grine ; 1985 et 1986.
4 Beaussart-Defaye J, Beaussart M, Lamiaux JM, Leprêtre A, Charet P. Issues de grossesses de femmes épileptiques : le rang de gestité est un facteur prédictif de risques. Épilepsies 1997 ; 9 : 19-26.
5 Loiseau P, Jallon P. Les épilepsies. 3e ed. Paris : Masson ; 1984. p. 13.

14 Morts subites inexpliquées

Les malades et leur famille y pensent souvent

L'idée de mort est souvent associée aux crises chez les épileptiques et surtout chez leurs parents, principalement quand la sémiologie des crises est motrice, impressionnante et récurrente. Même si cette pensée est implicite, peu évoquée formellement dans les discours, elle est présente et à l'origine d'*angoisses permanentes*. Elle a trait à la possibilité d'accidents graves lors d'une crise mais aussi à la possibilité de décéder au détour d'une crise. C'est elle qui conduit des parents, en cas de crises nocturnes, à demander et utiliser des systèmes d'alarme signalant toute agitation suspecte, ou à faire dormir les enfants dans leur chambre ou, plus négatif encore, à faire coucher l'enfant dans le lit de sa mère (son père allant dormir dans une autre pièce). Traiter de la mort en épileptologie est difficile car risque d'accroître encore plus ces angoisses, mais en masquer l'éventualité n'est plus possible, d'autant que les familles qui ont connu ce drame souhaitent qu'on en parle et le font savoir. Ainsi, lors de la XIe Conférence européenne « Epilepsy and Society » que nous avons organisée avec l'*International Bureau for Epilepsy* en octobre 2008 [1], au cours de l'atelier traitant des aspects psychologiques des épilepsies, les personnes épileptiques et leur famille qui étaient présentes ont longuement évoqué l'ombre de la mort qui plane dans leurs esprits et les réactions conjuratoires pour y faire face.

Statistiques Inserm

La mortalité chez les épileptiques, depuis le colloque de Londres en 1996, organisé par l'association *Epilepsy Bereaved*, a fait l'objet de nombreuses publications et recherches, lesquelles se sont heurtées à d'importantes difficultés méthodologiques. B. G. Zifkin [2] note que les résultats chiffrés « cachent d'importantes différences entre de multiples sous-populations, dont les facteurs les plus significatifs sont l'étiologie, l'âge de début et la durée de l'épilepsie ».

Les statistiques nationales de mortalité (Inserm-EpiDC) dénombrent les décès dont la « cause initiale » est l'épilepsie. Pour la France métropolitaine, si 750 cas ont été recensés en 1980, ils sont passés à 1 369 en 2 000, dont 1 078 (78,7 %) pour les personnes de 45 ans et plus. Ces données chiffrées sont peu exploitables dans la pratique car trop globales et leur fiabilité difficile à prouver. En épileptologie, où le polymorphisme des maladies exclut souvent leur regroupement, il est toujours, réducteur de présenter des informations générales, lesquelles apportent peu de critères prédictifs pour le suivi de chaque malade, et indispensable de valider les données recueillies à la base.

Analyse des morts soudaines inexpliquées

Différentes causes de décès

Dans un premier temps, il faut rappeler que les décès chez les patients épileptiques peuvent être rattachés :

- à la présence d'une *maladie évolutive* dont le pronostic est fatal ;
- à la suite d'un *état de mal* (estimation : 30 % chez l'adulte, 5 % chez l'enfant [3]) ;
- aux *suicides* : estimés dans certaines publications comme 10 fois plus fréquents que dans la population tout-venant [4] ;
- aux conséquences d'*accidents*, dont les estimations chiffrées ne sont pas très précises ;
- à des *causes inconnues* : morts soudaines inexpliquées (les Anglo-Saxons utilisent l'expression SUDEP : morts soudaines inexpliquées liées ou non à une crise et excluant des causes repérables [5]).

Nous n'aborderons ici que ces derniers cas, les autres relevant d'analyses différentes.

En 2004, nous avons souhaité que ce problème soit repris par un groupe de recherche de l'Inserm, le GRAM, qui associe chercheurs et associations de patients. Sous la responsabilité d'A. Depaulis avec la participation de P. Ryvlin, M.-C. Picot et V. Probst, nous avons à l'issue de réunions de travail élaboré un rapport [6] résumant les connaissances actuelles et des pistes de recherche. Il n'y a pas eu de suite directe donnée à ce groupe de travail, mais le projet d'étudier cette question est actuellement repris par la Ligue française contre l'épilepsie.

Résultats d'études

Les résultats de nos propres analyses à ce sujet démontrent en premier lieu *les difficultés à s'assurer que les décès sont directement liés à la survenue d'une crise*. Dans une étude de 68 dossiers de malades épileptiques décédés de façon « inattendue », cette relation directe ne peut être avancée que pour 7,3 % des décès.

La plupart des décès que nous avons étudiés sont survenus au domicile des patients, mais aussi parfois sur leur lieu de travail ou dans un lieu public. Souvent, il n'y a pas eu de témoins pour donner des informations sur le déroulement de cet événement. Les autopsies sont rares et celles qui sont faites n'apportent pas d'informations précises. Il en est de même pour les certificats des médecins constatant les décès. Pour les décès survenant en milieu hospitalier, les informations sont plus fiables et plus complètes. Pour ceux qui ont eu lieu dans des établissements spécialisés, la seule étude récente porte sur les décès de toutes causes recensés à La Teppe (Drôme) entre 1955 et 1995. En 2008, une recherche a été menée [7] sur l'ensemble des décès survenus chez les patients atteints d'épilepsie vivant en institutions spécialisées au cours de la période janvier 2000-décembre 2004. L'épilepsie constitue près d'un quart des décès répertoriés, les SUDEP 19 %, les pneumonies et les causes isolées ou associées à une autre pathologie en l'absence de crise 16 %, les cancers 8 %. *Près d'un décès sur deux n'est pas en rapport direct avec l'épilepsie.*

Considérant qu'une mort subite peut, chez une personne épileptique, *être due à d'autres causes que la survenue d'une crise*, il faut rechercher d'autres raisons. Des pistes traitant des anomalies du rythme cardiaque « potentiellement »

fatales chez des patients épileptiques sont à l'étude [9]. La survenue d'asystolie serait alors la cause du décès. Des relations entre pathologies cardiovasculaires et épilepsies, dont les épilepsies idiopathiques, sont en effet observées (anomalies des canaux ioniques et canalopathies). De même, il est envisagé que certaines pathologies cardiovasculaires puissent être à l'origine de décès chez des patients épileptiques jeunes [8].

De telles hypothèses pour être vérifiées supposeraient que soient analysés les antécédents cardiaques personnels et familiaux chez les personnes épileptiques suspectées d'être à risques. L'idée de mener ce type d'examens de façon systématique n'est pas, pour l'heure, envisageable, les éléments de preuves scientifiques n'étant pas suffisants.

D'autres pistes d'étude seraient à approfondir, dont celles que l'analyse des monographies très complètes de morts soudaines inexpliquées que nous avons faites sur 45 de nos patients suivis met en évidence :

- les décès soudains et non expliqués *surviennent à tous les âges* (parmi nos patients, retenons les cas de deux enfants de 10 ans et 11 ans et demi, tous deux présentant une épilepsie à paroxysmes rolandiques donc bénigne dans les 2 cas, mais précédée de convulsions néonatales), principalement chez des malades âgés de 21 à 40 ans (qui représentent 50,8 % dans notre groupe d'étude contre 35,6 % pour des patients entre 2 et 20 ans et 13,6 % pour des patients de plus de 40 ans) ;
- ils sont surtout observés dans des cas d'*épilepsies cryptogéniques* (61 %), présentant des crises partielles complexes avec généralisations secondaires (57,6 %) ;
- près de la moitié des sujets (40,7 %) ont des *antécédents personnels* : convulsions néonatales, méningite, infirmité motrice cérébrale, traumatisme crânien sévère … ;
- dans la majorité de nos cas (52,5 %), le décès a été constaté le matin. Cela ne permet pas de savoir, dans le cas où le malade dormait seul dans sa chambre, quelles en ont été les circonstances, mais pose l'hypothèse d'un *rôle facilitateur du sommeil* ;
- dans notre cohorte, la majorité des malades (61 %) étaient *compliants*. Plus de la moitié (52,2 %) étaient *pharmacorésistants* ;
- l'étude de l'*état neuropsychique intercritique* de ces patients conduit aussi à des questionnements. Parmi nos patients morts soudainement et sans explications apparentes, nombreux sont ceux qui présentaient des troubles psychologiques (16,7 %) ou psychiatriques (30,5 %) ou une déficience mentale (19,4 %), et nous observions chez certains jeunes (5,5 %) une chute nette de l'efficience intellectuelle au cours de l'année précédant le décès.

Enfin, il faut retenir les cas de décès après *intervention neurochirurgicale*. Ainsi le service de neurologie du CHR de Rennes nous a transmis les dossiers de 6 d'entre eux qui avaient subi une intervention neurochirurgicale (temporale et temporofrontale) et sont décédés 1 an (2 cas), 2 ans (1 cas), 3 ans (2 cas) et 8 ans (1 cas) après l'intervention.

Ces quelques résultats confirment l'importance d'une description très fine des cas étudiés, laquelle ne peut être donnée que par le neurologue qui connaît et suit le patient et sa famille.

Outre les hypothèses sur les facteurs aggravants évoqués ci-dessus, qui doivent continuer à faire l'objet de recherches pour tenter de mettre en évidence des causes de risques mortels en épileptologie, il est indispensable, dans les résultats des études, de bien distinguer les malades selon les syndromes, les étiologies, les antécédents et de prendre en compte la qualité de leur état psychologique intercritique.

À retenir

Ce domaine de recherches, qui permettrait de progresser dans la compréhension des épilepsies et de leurs conséquences, doit aussi avoir pour but d'élaborer des stratégies de prévention pour les sujets dont il sera possible de dire s'ils sont à haut risque. Il faut espérer que les résultats des études en cours aideront à dissiper, par des explications argumentées, l'angoisse d'un très grand nombre de malades et de leurs parents.

Références

1 Actes de la XI[e] Conférence européenne IBE-AISPACE : « Epilepsy and Society » [document ronéoté] ; novembre 2008.
2 Zifkin BG. Les circonstances de mort de l'épileptique. Épilepsies 2002 ; 14 : 41-6.
3 Nilson L, Tomson T, Farahmand BY, Diwan V, Persson PG. Cause-specific mortality in epilepsy : a cohort study of more than 9 000 patients once hospitalized for epilepsy. Epilepsia 1997 ; 38 : 1062-88.
4 Robertson MM. Suicide, parsuicide and epilepsy. In : Engel J, Pedley TA, ed. Epilepsy : a comprehensive textbook. Philadelphia : Lippincott-Raven ; 1997. p. 2141-52.
5 Black HNJ, Sander JW, Smithson WH, Appleton R, Brown S, Fish DR. National Sentinel Clinical Audit of Epilepsy-Related Death. Report 2002. Oxford : The Stationery Office Epilepsy Bereaved ; 2002.
6 Depaulis A, ed. Épilepsies et mortalités. Recommandations de recherches à partir de questions d'associations de malades épileptiques. Paris : GRAM-Inserm ; octobre 2004.
7 Jallon P, de Zélicourt M, Cachera C, Fagnani F, Laurendeau C. Mortalité des sujets épileptiques vivant en institutions spécialisées en France. Épilepsies 2008 ; 20 (3) : 179-87.
8 Rugg-Gunn FJ, Simister RJ, Squirrell M, Holdright DR, Duncan JS. Cardiac arrhythmias in focal epilepsy : a perspective long-term study. Lancet 2004 ; 364 : 2212-9.
9 Probst V, Kyndt F, Allouis M, Schott JJ, Le Marex H. Genetics and cardiac arrhythmias. Arch Mal Coeur Vaiss 2003 ; 56 : 105-20.

15 Épilepsies et qualité de vie

Aspirations et réalisations

L'expression de « qualité de vie » a été lancée aux États-Unis en 1964 par Lyndon B. Johnson et reprise depuis en Europe. Elle nous semble à la fois un enjeu de société et une utopie démagogique.

Des présupposés sur la quête du bonheur, résolue principalement par l'implication espérée des autres, de la société, dans l'amélioration des conditions de vie physiques, mentales, sociales, économiques, individuelles et familiales, sous-tendent ces approches de qualité de vie. Ils peuvent conduire, par un contre-effet, à ce que chacun attende de l'autre plus qu'il ne fait de lui-même. La qualité de vie comme émanant des progrès scientifiques est pour l'heure une attente virtuelle car le temps que met la science à devenir des pratiques est long et en attendant il est, pour un grand nombre de personnes, nécessaire d'agir.

G. Baudrillard mettait en garde contre l'image idyllique des progrès et écrivait sur les conséquences fâcheuses de la non-maîtrise psychologique de nos créations techniques et de la multiplication des « objets » (le téléphone portable, comme la télévision, induisent des conduites d'addictions sociales observables facilement). Quant à la notion de bonheur, déjà en 1893, Émile Zola posait la question : « La science a-t-elle promis du bonheur ? Elle a promis la vérité, la question est de savoir si on ne fera jamais du bonheur avec la vérité ? »

De fait, face aux malades, à leur famille et aux soignants se dressent les normes d'une société à un moment donné et dont les critères sont estimés être ceux qui devraient permettre une bonne qualité de vie. Il y a alors possibilité de confusions entre les *aspirations normatives* et les *aspirations individuelles*, et entre ces aspirations et les *capacités de réalisations* de chacun. Ce schème se complique lorsque s'ajoutent les conflits entre les aspirations des parents et celles des enfants et entre les désirs des parents et les capacités de leurs enfants.

Être différent, donc pouvoir être soi, n'étant socialement que peu accepté et acceptable, est un combat épuisant de recherche de normalisation auquel se livrent les malades et les aidants, avec des issues souvent peu probantes et parfois peu bénéfiques pour l'intéressé.

Nous sommes frappés d'observer, qu'en 2008, les discours de ceux qui souhaitent aider les personnes avec épilepsie et leur famille dans le cadre des associations, par exemple, mais aussi chez les institutionnels, sont sous-tendus par ces dynamiques de raisonnement, de surcroît argumentées par des contradictions internes. Il faut à la fois ressembler à « tout le monde », avoir « une maladie comme les autres » et à la fois pouvoir, par des mécanismes dits de « compensation », avoir recours à des aides qui relèvent du monde des « différents », celui des handicapés.

Études de qualité de vie des épileptiques

L'expression « qualité de vie » a été utilisée explicitement dans la littérature anglo-saxonne sur l'épilepsie vers 1980. L'intérêt pour cette notion en France est plus récent et reste limité. Il ne semble pas encore exister d'outil spécifique d'évaluation pour la qualité de vie des enfants et adultes épileptiques, hormis une adaptation française par M.-C. Picot du questionnaire élaboré aux États-Unis par Cramer. En revanche, les études dont l'objet est de recueillir l'opinion des patients épileptiques et de leurs parents vis-à-vis de leur « qualité de vie » sont nombreuses [1], voire récurrentes, et les résultats peu évolutifs dans le temps n'ont apparemment pas donné lieu à des améliorations concrètes.

À retenir

Plutôt que se raccrocher à la notion « virtuelle » et subjective de qualité de vie, laquelle nous semble théorique et aléatoire, il serait souhaitable de développer des analyses précises sur les conditions de vie.

Obstacles à l'insertion professionnelle

Dès 1974, nous avons cherché à analyser les problèmes rencontrés par les personnes épileptiques [2] et observé que le manque de formation, les difficultés cognitives et parfois la perte de motivation s'ajoutent souvent à la sévérité de l'épilepsie et aux types de crises, représentant les causes les plus prégnantes de la non-insertion professionnelle [3].

Plusieurs cas de figure se présentent (tableau 15.1) :

- les personnes épileptiques qui suivent une formation aboutissant à une *qualification* leur permettant de postuler à un emploi : le plus souvent, leur épilepsie

Tableau 15.1
Vie professionnelle et épilepsies

	Personnes épileptiques de plus de 18 ans présentant une :		
	Épilepsie partielle	Épilepsie généralisée	Épilepsie inclassable
	Sur 137 cas	Sur 125 cas	Sur 12 cas
Actifs en milieu ordinaire	47,4 %	60,0 %	66,7 %
Cotorep en emploi	7,3 %	3,2 %	0,0 %
Cotorep sans emploi	20,4 %	16,8 %	25,0 %
Chômeurs	2,2 %	5,6 %	8,3 %
En institution	8,8 %	7,2 %	0,0 %
Chez les parents	2,2 %	0,0 %	0,0 %
Femmes au foyer	11,7 %	7,2 %	0,0 %
Total	100 %	100 %	100 %
A connu des problèmes au travail	40,9 %	20,0 %	75,0 %

n'est pas connue de leur employeur ni du médecin du travail. Ils sont embauchés parce qu'ils sont compétents. Parfois, et principalement dans les petites entreprises, leur employeur comme leurs collègues de travail sont prévenus ;

- les personnes épileptiques qui sont à la *recherche d'un emploi*, ayant du mal à être embauchées ou ayant été licenciées pour inaptitude physique sans reclassement possible dans l'entreprise : la situation économique actuelle et le nombre de personnes indemnes au chômage ne favorisent pas leur retour à l'emploi, et le recours à la reconnaissance de travailleur handicapé, bien que rejetée par certains comme humiliante et stigmatisante, est la solution ;
- les personnes épileptiques qui *ne peuvent pas suivre une formation* pour obtenir une qualification parce que leur épilepsie est sévère et que leurs capacités d'apprentissage sont faibles : ils sont reconnus travailleurs handicapés et le plus souvent accèdent au travail en milieu protégé.

Enquête sur les jugements des parents

Peut-être que l'un des points les plus intéressants à retenir, lequel peut étonner certains professionnels de la santé, a trait à la non-corrélation entre la sévérité médicale de l'épilepsie et les jugements des parents sur leurs enfants souffrant d'épilepsie. Si l'on exclut les épilepsies polyhandicapantes, qui posent des problèmes à part, les attitudes et conduites familiales ne sont pas, en effet, corrélées avec le pronostic médical.

Nous avons mené en 1981 une étude [4] comparant les opinions de parents d'enfants présentant une forme d'épilepsie bénigne guérissant sans séquelles (l'épilepsie à paroxysmes rolandiques) à celles de parents d'enfants présentant un diabète et d'enfant indemnes, en prenant soin d'appareiller les niveaux socioéconomiques et les âges des enfants.

L'inquiétude des parents d'enfants présentant cette épilepsie à paroxysmes rolandiques était supérieure à celle des deux autres groupes de parents. De même, les perceptions sur le caractère et les comportements de leurs enfants étaient nettement plus négatives que celles des autres parents. Un tel écart n'était pas retrouvé entre les réponses comparées des parents d'enfants diabétiques et d'enfants indemnes.

L'impact de la maladie atteint l'ensemble de l'entourage, affectant les plans affectifs, professionnels et sociaux, et ce même lorsqu'il s'agit d'épilepsie bénigne. C'est dire la crainte de la crise quel qu'en soit le syndrome et la force stigmatisante du mot diagnostique épilepsie.

Ces aspects sont d'autant plus importants à prendre en compte que leurs répercussions peuvent être familiales, avec parfois séparation ou divorce des parents (souvent le père « fuit » le couple symbiotique qui se crée entre la mère et l'enfant), problèmes économiques (les mères arrêtent de travailler pour rester disponibles en permanence), nécessité d'avoir recours à une aide psychologique. La recherche d'améliorations des conditions de vie peut conduire les parents à une dispersion coûteuse (économiquement et psychiquement) en consultations diverses, médicales ou paramédicales pour leur enfant, comme à ne s'orienter que vers des médecines dites « alternatives », ou encore à consulter dans des centres de soins très éloignés de chez eux, en Angleterre ou aux États-Unis, que la rumeur fait percevoir comme apportant des résultats « miraculeux ». Les coûts

indirects de cette errance médicale sont élevés, difficilement repérables et, comme nous l'avons déjà mentionné, risquent d'augmenter.

En résumé

Les besoins des personnes avec épilepsie comme ceux de leur famille sont connus qualitativement. Ils ne sont pas les mêmes selon les profils des malades, mais en revanche sont semblables dans tous les pays industrialisés. Actuellement ils ne sont pas chiffrés et les méthodologies pour le faire sont peu élaborées. La question majeure est de savoir s'il faut s'intéresser d'abord à tous ceux qui ne sont pas éloignés des normes sociales, ou bien à ceux qui présentent une épilepsie sévère et à leurs lieux de vie.

Références

1 Bobet R. Les principaux obstacles à franchir pour améliorer la qualité de vie des personnes avec épilepsie et celle de leur famille. In : Beaussart J, Genton P, ed. Épilepsies : avancées médicales et sociales. Montrouge : John Libbey Eurotext ; 2006.
2 Beaussart M, Trouillez A. Enquête sur les épilepsies et le travail. Réadaptation 1974 ; 208 : 15-7.
3 Beaussart J, Beaussart M, Marissal JP. Devenir à long terme de patients épileptiques et de leur épilepsie. Rapport de fin de recherche AISPACE-CRESGE [document ronéoté] ; novembre 2008.
4 Beaussart J, Beaussart M. Aspects psychologiques de l'épilepsie dans l'enfance et à l'adolescence. Rev Pédiatr 1981 ; 6 : 365-72.

16 Épilepsie et dangerosité

Risques d'accidents

Si la peur latente de la survenue d'une nouvelle crise est présente et continue, la peur de l'accident et de ses conséquences physiques pour le malade comme pour autrui est exprimée plus ou moins explicitement chez tous les malades et leurs parents, comme chez les témoins des crises manifestes et dans l'opinion publique.

Il y a une peur réelle parce que des accidents sont survenus et une peur imaginaire parce qu'on pense qu'ils peuvent survenir. Il y a la peur de la mère comme celle du père, des enfants et de la fratrie, du mari et de l'épouse, de l'enseignant et de l'employeur, des amis, et des collègues de travail. La peur est là et influence les conduites et les jugements.

Une des raisons de la persistance de la représentation d'une dangerosité spécifique de l'épilepsie est imputable à l'impact des médias dans l'opinion publique. Les journalistes sont intéressés à rapporter des faits graves et des accidents à lourdes conséquences. Dans la conscience collective, la rareté d'un événement est gommée par sa perception émotionnelle et s'accroche à l'idée que ce qui peut arriver une fois peut arriver d'autres fois.

Nous nous sommes longuement expliqués sur ce sujet dans notre ouvrage de 1982 [1] et, en le relisant des années plus tard, il nous apparaît que l'analyse présentée est toujours d'actualité.

En 2008, une étude prospective [2] sur le suivi à 20 ans et plus d'un échantillon de 279 de nos patients nous a permis de comparer les accidents survenant lors d'une épilepsie partielle (le plus souvent temporale) et d'une épilepsie généralisée primaire (tableau 16.1). Les patients atteints d'une épilepsie partielle semblent les plus à risques d'accidents, mais ceux-ci ne surviennent pas dans les mêmes conditions que celles qui sont observées lors de crises généralisées. Les raisons en sont liées aux activités de ce type de patients (plus nombreux à conduire un véhicule) et à leur profil psychologique, qui les induit à être peu observants.

Les crises avec chutes peuvent entraîner des blessures, les crises partielles des brûlures domestiques, les pertes de connaissance des noyades en mer comme dans la baignoire.

Il y a certes des accidents dus aux crises, mais ils sont beaucoup plus rares qu'on pourrait le croire, surtout s'ils sont rapportés à la fréquence des crises et à la durée de la période d'étude.

À retenir

L'étude des accidents dus aux crises d'épilepsie est prioritaire, d'une part, pour la prévention des accidents chez les malades et, d'autre part, parce que ce thème est source des représentations sociales et inducteur des difficultés d'insertion sociale, scolaire et professionnelle.

Tableau 16.1
Accidents chez des patients épileptiques suivis 20 ans et plus

Nombre de cas suivis	Type d'épilepsie		
	Partielle	Généralisée	Inclassable
	139	127	12
A eu des accidents :			
– lors de conduite automobile	42 (30,2 %)	14 (11,0 %)	1 (8,3 %)
– au travail	1 (0,7 %)	3 (2,3 %)	1 (8,3 %)
– au domicile	13 (9,3 %)	4 (3,1 %)	0
– autres lieux	0	1 (0,8 %)	0
Ces accidents ont entraîné des blessures	14 (12,3 %)	7 (5,5 %)	0

Rappelons que ces résultats portent sur une durée de 20 ans et plus, ce qui relativise l'analyse de leur fréquence.

Difficultés méthodologiques d'étude

Nos observations sur la thématique de l'accidentabilité en épileptologie conduisent à insister sur les difficultés pour mener des études rigoureuses sur ce sujet, car elles nécessitent :

- des populations importantes en nombre, en différenciant les malades qui vivent en milieu ordinaire de ceux qui sont en institution, dont les risques sont plus élevés et majorés par la fréquence des crises mais surtout par les troubles neuropsychologiques présentés ;
- des méthodologies qui prennent en compte de très nombreux paramètres neurologiques, psychologiques et sociaux, individuels et temporels ;
- des informations complètes et actualisées sur les profils des malades et leur suivi ;
- des informations complètes et précises sur les circonstances des accidents en cause.

Ainsi, une même personne épileptique peut avoir eu plusieurs accidents aux conséquences différentes dans un délai court, une autre n'aura eu qu'un accident très grave dans sa vie. Une personne épileptique peut avoir eu un accident indépendamment de la survenue d'une crise (ce qui peut arriver à tout un chacun) et un accident dû à une crise.

Si l'accident est léger, la tendance des malades et de leur famille va être de ne pas en parler, surtout s'il survient lors de la conduite automobile et sans accord ou présentation devant une commission préfectorale d'aptitude. Aussi ne seront connus et étudiés que les rares accidents aux conséquences lourdes.

Pour un petit nombre de malades, les risques d'accidents sont élevés : les crises sont très fréquentes, journalières ou hebdomadaires, elles peuvent survenir n'importe quand et n'importe où. Le plus souvent, chez ces patients, des handicaps intellectuels sont associés. Il est donc pour eux indispensable de limiter les risques et de créer des environnements adaptés (par exemple, protéger l'accès aux escaliers dans les maisons).

Pour d'autres cas rares, l'épilepsie est accompagnée de troubles psychopathologiques, lesquels, outre des réponses inadaptées à certaines situations, sont majorés par la non-observance thérapeutique.

Accidents et insertion scolaire et professionnelle

Les médecins du travail et les médecins scolaires ont des responsabilités et risquent d'être sanctionnés si un accident survient au travail ou à l'école alors qu'ils savent que la personne présente une épilepsie. Or ils n'ont pas toujours les moyens d'évaluer les risques d'accidents par méconnaissance du malade concerné et, il faut oser le dire, par manque de connaissances sur les épilepsies.

Par ailleurs, la décision d'inaptitude physique, l'évitement des postes dangereux, les tentatives de reclassement (souvent difficiles voire impossibles, surtout dans les petites entreprises) ne sont pas sans conséquences économiques et psychologiques pour les malades et parfois pour leur famille.

Nous avons mené en 2008 une étude [3] auprès de médecins du travail du Nord pour connaître leurs opinions sur les problèmes posés par les personnes épileptiques au travail. Sur les 21 médecins qui ont répondu à l'enquête, seulement 3 connaissaient la fréquence réelle des épilepsies. Les 19 autres l'estimaient en moyenne entre 1/5 000 ou 1/1 000. Tous les répondants craignaient la crise au travail et ses conséquences, bien que très peu aient été informés d'une crise survenue au travail (6/21). Les autres réponses à l'enquête soulignent l'intérêt exprimé par les médecins du travail de mieux connaître les maladies épileptiques, dont ils disent eux-mêmes qu'elles peuvent être sources de fausses idées et jugements.

Le risque zéro n'existant pas, pour quiconque du reste, la vraie question est : *peut-on déterminer des critères permettant d'évaluer si telle ou telle personne à une période donnée présente des risques d'accidents et avec quelle gravité ?*

À retenir

Des études de « risquologie » selon les profils des malades épileptiques, aboutissant à l'élaboration de critères d'évaluation objectifs et communs à tous, seraient une nécessité pour faciliter les prises de décisions des partenaires d'insertion professionnelle.

Conduite automobile

Un développement particulier doit concerner ce thème : épilepsies et conduite automobile. Conduire une automobile est de nos jours une *nécessité* pour la vie quotidienne, sociale et professionnelle mais aussi une sorte de *certificat de « normalité »*. Pour les personnes épileptiques, la réglementation en vigueur pour l'obtention du permis de conduire est considérée comme un interdit qui renforce leur sentiment de vivre une discrimination et les conduits à la clandestinité administrative.

Résultats d'études

Depuis plus de 30 ans, des études sont menées sur la dangerosité des personnes épileptiques au volant par des équipes de neurologues dans différents pays du monde. Nous avons participé à la première commission de la Ligue internationale, sous la direction de Maurice Parsonnage en 1978, lors du Congrès international de Vancouver et, mandatés par cette commission internationale, nous avons été chargés par le ministère des Transports français d'alors de la première étude en France sur ce sujet [4, 5]. En 1995, nous avons présenté au Congrès

international de Sydney les résultats d'une étude portant sur 1 089 patients de18 ans et plus suivis dans notre consultation [6].

Près de la moitié des personnes épileptiques à partir de 18 ans (âge légal du passage du permis de conduire) ne conduisaient pas, ou ne conduisaient plus, soit parce qu'elles n'avaient pas envisagé de passer le permis (leur maladie étant trop sévère), soit parce qu'ayant échoué aux épreuves du code plusieurs fois, certaines ont abandonné l'idée de conduire, soit d'elles-mêmes par peur d'un accident, soit sur les injonctions familiales.

Les familles ont des attitudes qui varient :

- interdiction de conduire (parfois « officialisée » par un courrier adressé à la préfecture pour de rares cas de parents d'un malade âgé qu'ils estiment « dangereux ») ;
- idée que conduire n'est même pas envisageable (il n'est, comme les parents le disent, « même pas question » pour l'intéressé « comme pour nous de mettre en danger sa vie ou celle des autres ») ;
- achat d'une voiture sans permis, comme si ce type de voiture, lequel certes limite la vitesse et la nature des déplacements (petits trajets), excluait les possibilités d'accidents au volant.

L'attitude des familles est donc le plus souvent plus dépendante de leurs représentations subjectives des risques que d'une évaluation objective.

Parmi les *1 089 conducteurs* avec épilepsie de notre cohorte, 222 avaient présenté des crises au volant, entraînant un accident pour 163 cas, avec blessures dans 38 cas, décès dans 2 cas (2 fois des tiers). Les autres conséquences ne consistaient qu'en dégâts matériels.

On pouvait donc observer que 20 % des conducteurs épileptiques (le plus souvent présentant des crises partielles complexes) étaient à risques d'*accidents graves dans 3 % des cas*.

Parmi les conducteurs étudiés, *90 %* conduisaient sans avoir déclaré leur maladie aux autorités concernées alors que la plupart étaient informés de la réglementation en vigueur. Il en allait et en va du reste toujours de même dans les autres pays industrialisés.

Pour tenter d'approfondir ces données, avec des épileptologues hollandais (dont A. Sonnen) et allemands (dont P. Thorsbeck), nous avons demandé à des *compagnies d'assurances* de nos trois pays si elles avaient des statistiques sur les accidents de voiture chez des personnes épileptiques. La réponse donnée fut : « Nous n'avons pas de chiffres. » Les compagnies d'assurances ne paraissaient pas intéressées par la question, ce qui pouvait être traduit comme un risque ne leur posant pas de problèmes financiers particuliers, donc n'étant pas important à prendre en compte.

En 2000, A. T. Berg *et al.* [7] publient les résultats d'une étude multicentrique à partir d'une population de patients présentant des crises partielles complexes d'origine lésionnelle, candidats à une intervention neurochirurgicale. Les conclusions des auteurs confirment les résultats de nos études. Dans les deux tiers des cas, les patients ne déclaraient pas leur épilepsie aux autorités administratives et le nombre d'accidents au volant repéré était plus faible que celui qui pouvait, *a priori*, être estimé.

Réglementations

Rappelons la procédure : lors du passage du permis de conduire, tout candidat doit remplir un questionnaire médical où il déclare sur l'honneur s'il est atteint ou non d'un certain nombre d'affections, dont une épilepsie. Selon les réponses, le candidat doit se présenter devant une commission médicale primaire de son département. Cette commission est composée de deux médecins généralistes ayant (en principe) suivi une formation complémentaire sur les épilepsies et leurs conséquences. La décision de la commission, qui peut demander un examen chez un neurologue agréé, sera d'accorder ou non le permis (« A » des véhicules légers), pour un an, depuis la nouvelle réglementation de 2005.

Pour le permis « B » des véhicules lourds, la réglementation s'est un peu assouplie en 2005 par rapport à la contre-indication totale qui existait jusqu'alors.

Nous avions, dans l'élaboration de la réglementation de 1981, souhaité et obtenu que soit retenue, outre la répétition des crises, bien évidemment facteur de risques surajouté, la qualité de l'état neuropsychique intercritique des postulants au permis de conduire. En effet, les résultats de notre étude, tout autant que la fréquence des crises (difficile à évaluer), mettaient en évidence le rôle de la stabilité émotionnelle et psychique, et de la qualité de la conduite thérapeutique, dont l'observance et la compliance des malades, la perception des risques, les capacités à adopter une attitude responsable dépendant de ces facteurs. Nous nous doutions que ces critères seraient plus difficiles à évaluer par les membres de la commission d'obtention du permis de conduire, mais espérions que des « grilles d'analyse » qui intégreraient les données épileptologiques et celles du profil psychologique des personnes seraient élaborées et utilisées.

Nous avons mentionné ci-dessus que conduire une automobile est pour les malades un désir et une nécessité pour leur socialisation et qu'il existe depuis fort longtemps une réglementation à ce sujet. Or il est surprenant de constater le nombre de personnes épileptiques, comme parmi leur entourage, qui affirment ne pas en être informées. Est-ce un déni ? Un pieux mensonge ? Ou une réalité ? Cela dépend des cas.

Il est vrai que l'on observe à quel point, pour l'ensemble de la population, les politiques de prévention des accidents au volant sont difficiles à appliquer avec efficacité. Et lorsqu'il s'agit de personnes avec une potentialité de risques surajoutés, les décideurs ont encore moins de moyens pour agir.

À retenir

Il n'existe pas de grille d'évaluation des risques encourus par les personnes épileptiques tant pour la conduite automobile que pour l'emploi. La notion de dangerosité de la personne épileptique est élaborée à partir d'appréciations globales qui ne reflètent pas le réel et qui perpétuent l'idée erronée de la crise comme cause et cause unique des accidents.

Prévention des accidents

Apprendre à déceler les manifestations annonciatrices d'une crise est un travail utile à faire sur soi.

Certains patients sentent venir leurs crises quelques minutes avant et peuvent donc être susceptibles de « s'entraîner » à des mécanismes d'évitement et de protection corporelle. Cet entraînement devrait, quand il est possible, faire partie des stratégies thérapeutiques. Nous l'avons réalisé avec certains de nos malades. Ils ont acquis des « réflexes de protection », comme, pour anticiper sur la survenue de crises motrices, s'allonger rapidement dès les premières sensations ou, lors de la conduite de véhicule, rabattre l'automobile contre le trottoir puis jeter leur clé de contact par terre pour éviter une reprise de la conduite en période de confusion postcritique.

On observe que, dans le cas de crises tonicocloniques généralisées, certains patients (et leur entourage peut en témoigner), quelques heures avant voire quelques jours avant, ne se sentent « pas bien », énervés, irritables. Il convient alors pour eux de reconnaître que durant un certain temps, il leur sera préférable d'être vigilant et d'éviter les situations à risques.

Il y a ceux qui sont à risques et qui ne veulent pas le savoir et se soignent mal, ceux qui sont à risques parce qu'ils n'ont pas les moyens intellectuels d'appréhender le danger, ceux qui courent les mêmes risques que la population tout-venant et pour les mêmes raisons, et ceux qui jouent de malchance parce qu'une crise survient au mauvais endroit alors qu'ils étaient en rémission.

De façon pragmatique, gageons qu'actuellement la meilleure attitude est, à partir de la connaissance de chaque cas et de son suivi, de demander au médecin d'expliquer les risques encourus, les possibilités de les prévenir et d'y revenir lors des consultations ultérieures :

- pour ceux qui sont estimés « à risques », le médecin doit prendre du temps pour leur expliquer les dangers et leur en faire prendre conscience ainsi qu'à leurs proches. Il doit le faire par écrit mais dans le cadre strict du secret professionnel ;
- pour ceux dont les risques sont faibles, il faut les aider à les affronter, éventuellement à les prévoir, de la manière la plus adaptée possible ;
- pour ceux dont il est impossible d'estimer les risques, parce que tout ne peut être prévu, il faut accepter qu'un accident puisse survenir, ce qui du reste, rappelons-le, est le cas pour quiconque dans la population indemne.

À retenir

Il n'y a pas en effet que les réglementations et les interdits pour *gérer les risques*, il y a la responsabilisation du malade, de ses parents (si c'est un enfant), fondée sur une bonne connaissance de lui-même et de l'épilepsie en cause.

Violence et épilepsies

La violence et parfois la criminalité ont pu être associées aux maladies épileptiques.

Des conduites agressives, parfois violentes, peuvent en effet exister chez de rares patients, le plus souvent handicapés mentaux, ne supportant plus les frustrations répétées. Elles sont alors des modes de réponses réactionnelles et les

liens avec les maladies épileptiques ne peuvent être que supposés. Dans les centres spécialisés dans l'accueil des personnes épileptiques, ces patients estimés « dangereux » et « perturbateurs » pour les autres résidents sont « rendus » à leur famille sans autres informations. L'agressivité de certains patients se retourne alors parfois contre leurs parents, lesquels, démunis pour réagir, sont enclins à demander une prise en charge en milieu psychiatrique. La dynamique familiale dans son ensemble se dégrade alors encore plus rapidement.

À retenir

Les établissements spécialisés pour accueillir les personnes épileptiques en grande difficulté manquent en France et ceux qui fonctionnent manquent de moyens financiers et de personnels formés.

La *criminalité* chez les épileptiques a surtout été présentée dans le temps pour attribuer une cause psychiatrique à des actes inexpliqués et permettre d'éviter la peine de mort par le recours à l'article 64 du Code pénal, les experts estimant le prévenu comme irresponsable au moment des faits. Elle ne semble plus occuper l'espace médiatique et donc intéresser l'opinion publique.

En tant qu'experts près des tribunaux, nous avons eu à expertiser des malades lors de différents procès où les criminels étaient suspectés d'avoir agi lors d'une crise d'épilepsie. Les investigations cliniques et EEG démontraient qu'il n'en était rien et que, même dans le cas d'un prévenu qui présentait une épilepsie, il ne pouvait avoir organisé et accompli des actes criminels parfois très sophistiqués durant une crise.

Références

1 Beaussart M, Beaussart J. Vivre l'épilepsie. Paris : Simep-Masson ; 1982.

2 Beaussart J, Beaussart M, Marissal JP. Devenir à long terme de patients épileptiques et de leurs épilepsies. Rapport de fin de recherche AISPACE-CRESGE [document ronéoté] ; novembre 2008.

3 Beaussart J. Enquête auprès de médecins de santé scolaire et de directeurs du personnel. PLUS sur les épilepsies octobre 2008 ; 61.

4 Beaussart M et al. Rapport présenté au ministère des Transports [document ronéoté]. Lille : GRINE ; 1979.

5 Beaussart M, Faou R, Faou-Pellerey C. Crises et accidents chez les conducteurs épileptiques – Étude de 448 observations. Lille Médical 1979 ; 24 : 746-51.

6 Beaussart M, Beaussart-Defaye J, Lamiaux JM, Grubar JC. Epileptic drivers – A study of 1 089 patients. *In :* Beran RG, ed. Epilepsy and Law. Tel Aviv : Yozmot Pub ; 1995.

7 Berg AT, Vickrey BG, Sperling MR, Langfitt JT, Bazil CW, Shinnar S et al. Driving in adults with refractory localization-related epilepsy. Neurology 2000 ; 54 : 625-9.

17 Du diagnostic au pronostic

Le diagnostic de la nature épileptique des événements qui ont précédé la consultation repose sur la complémentarité entre l'interrogatoire clinique et l'interprétation de l'examen EEG.

Pour élaborer une stratégie thérapeutique, les diagnostics doivent être accompagnés d'un pronostic.

Interrogatoire clinique

Tout médecin sait que le diagnostic repose d'abord sur l'interrogatoire du malade mais aussi de personnes de son entourage pour que leurs témoignages permettent de reconstituer les événements critiques survenus.

Cette recherche d'une *description très précise des manifestations observées*, laquelle ne doit pas être induite par les questions posées, peut en épileptologie être rendue difficile pour trois raisons essentielles :

- la « crise » peut survenir sans qu'il y ait de témoins, la personne vivant seule ou la crise survenant la nuit ;
- les témoins n'ont pu observer le tout début de la crise, moment important pour l'étude sémiologique ;
- la surprise et l'anxiété des parents, car ce sont le plus souvent eux qui sont présents, ne leur ont pas permis d'observer le déroulement des événements de façon objective et précise.

Parfois le médecin traitant appelé en urgence formule son avis, d'autres fois c'est le Samu qui intervient et les comptes rendus des services d'urgence hospitaliers complètent les premières informations.

Très souvent, ce n'est que lorsque la sémiologie de la crise est manifeste, surprenante et inquiétante qu'il y a recours à une consultation spécialisée. Et donc, lors de l'interrogatoire, il faut s'assurer qu'il s'agit bien d'une première crise et que les antécédents n'évoquent pas de *manifestations épileptiques, non identifiées comme telles* à l'époque. Il est en effet fréquent d'apprendre à l'interrogatoire que le patient ressentait depuis un certain temps des impressions « bizarres » de brefs moments de perte de contact avec le monde extérieur, lesquelles peuvent correspondre à des crises passées inaperçues.

Parfois ce sont les enseignants qui alertent les parents, ayant remarqué que l'enfant en classe était parfois « dans la lune ».

L'interrogatoire suppose de reconstituer l'*histoire clinique* du patient à partir de la grossesse de la mère, de l'accouchement, des premiers jours de vie et en tenant compte des antécédents familiaux. Cette anamnèse indispensable n'est pas toujours facile à élaborer car les malades n'ont pas toutes les réponses aux questions posées (leurs parents non plus). Concernant les antécédents familiaux, les patients sont souvent peu prolixes sur les problèmes de santé de leurs ascendants. Ils ne savent que peu de choses, ou assez imprécises et floues, et préfèrent

ne pas avoir à interroger leurs parents à ces sujets. Souvent leur propre histoire de santé depuis leur petite enfance n'a pas fait l'objet de constitution d'un dossier médical. Aussi faut-il rechercher des informations auprès des médecins ayant été déjà consultés. Ces demandes de renseignements peuvent prendre du temps, principalement lorsque des années sont passées ou qu'il y a eu changements de lieu de résidence.

La possibilité réglementaire pour les malades d'avoir accès à leur *dossier médical* ne semble pas souvent les conduire à l'utiliser et rares sont ceux qui regroupent dans un dossier les courriers médicaux et les résultats des différents examens (dont les tracés EEG) classés par ordre chronologique. Nous en avons fait l'expérience en créant un « livre de santé » tout préparé pour ces classements, avec explications et commentaires. Il n'a pas eu le succès escompté.

Le premier interrogatoire clinique est l'établissement d'une « vraie » communication médecin-malade. Il implique, le plus souvent, qu'il soit d'une durée particulièrement longue. Tous les épileptologues ont connu les cas où c'est pratiquement aux derniers moments de la consultation que « les choses importantes sont dites », ce qui relance la demande de précisions sur les informations précédemment données.

Examen EEG et autres investigations techniques

L'EEG est *l'examen de base indispensable* pour tout diagnostic de crise de nature épileptique.

L'analyse d'un examen EEG implique deux étapes qu'il est nécessaire de retranscrire dans le compte rendu écrit qui le suit :

- la lecture du tracé analytique et la description des figures observées ;
- l'interprétation du tracé en relation avec les informations cliniques recueillies.

Lorsque c'est *le neurologue, après l'interrogatoire clinique, qui réalise lui-même l'EEG*, les conditions de l'examen et surtout son interprétation sont nettement plus riches d'informations que lorsqu'il est réalisé ultérieurement par un autre professionnel de santé.

Apports de l'EEG

Très schématiquement, les aspects pathologiques de l'EEG peuvent traduire deux ordres principaux de perturbations, lesquelles peuvent de surcroît être intriquées :

- *de type paroxystique* (ou hyperexcitabilité ou « irritation »), dont l'expression majeure est celle de processus épileptiques ;
- *de type « souffrance du parenchyme »*, dont l'exemple le plus typique est la présence classique d'ondes lentes (delta) sur une région postérieure du scalp persistant des jours, parfois des semaines, après la survenue d'une crise hémiconvulsive classique chez un enfant.

Ces anomalies permettent d'affirmer rétrospectivement les caractères de la crise, dont la sémiologie a, comme cela a déjà été mentionné, souvent échappé à l'observation précise des parents, d'autant qu'elles sont souvent morphéiques chez les enfants.

Les caractères des anomalies recueillies au niveau du scalp sont fonction :

- des *processus pathologiques* en cause, que nous venons d'envisager ;
- de la *localisation de ces processus* car, comme nous l'avons exposé ci-avant, l'encéphale est un volume représentant grossièrement une demi-sphère, comportant des populations neuronales différentes ;
- du *délai temporel* qui sépare la survenue d'une crise de la passation de l'examen EEG.

En résumé

La crise épileptique résultant de la *décharge hypersynchrone d'une population neuronale* (subitement un très grand nombre de neurones émettent en même temps des variations de potentiels qui s'additionnent), l'existence de cette activité électrique particulière, dite paroxystique, est la condition nécessaire pour que l'on puisse affirmer la nature épileptique d'une crise.

L'interprétation du tracé EEG permet aussi le *diagnostic différentiel* entre les crises épileptiques et d'autres crises qui peuvent « imiter » cliniquement les manifestations épileptiques (crises névrotiques, certaines crises tétaniques et crises anoxiques lors de syncopes vasovagales).

Nous avons déjà évoqué les *pseudo-crises épileptiques*, lesquelles, rappelons-le, peuvent survenir chez une personne qui présente une épilepsie bien réelle comme chez des personnes indemnes. Si la clinique peut être trompeuse, l'EEG sera un moyen efficace pour aider à réfuter le diagnostic d'épilepsie et orienter vers d'autres prises en charge médicales.

À l'inverse, et cela est reconnu aujourd'hui, certains symptômes comme des migraines ou des épisodes de vomissements, en particulier chez l'enfant, peuvent s'avérer être l'expression de crises de nature épileptique.

De même, toutes figures paroxystiques typiques de l'épilepsie (par exemple, des pointes rolandiques) peuvent exister en dehors d'une épilepsie clinique.

Figures EEG en épileptologie

Rappelons que lors d'une crise épileptique, les modifications paroxystiques de l'EEG réalisent un certain nombre de *figures simples*. Ce sont les pointes mono ou diphasiques, les polypointes, les pointes-ondes, les polypointes-ondes, les ondes lentes paroxystiques et « à front raide », les désynchronisations rapides. Ces modifications graphiques peuvent apparaître durant le même laps de temps que la crise clinique et presque toutes les figures élémentaires que nous avons mentionnées persistent dans la majorité des cas, en grand nombre, entre les crises.

On soulignera aussi que l'expression épileptique chez le nourrisson revêt des aspects EEG particuliers, qu'il faut apprendre à interpréter.

Il est évident que les crises sont assez rarement enregistrées lors d'un examen EEG standard sauf dans le cas d'épilepsie absences, pouvant alors survenir de 10 à 100 fois par jour. C'est pourquoi elles sont parfois provoquées en milieu hospitalier. Des EEG de longue durée ou des EEG de sommeil, accompagnés d'enregistrements

vidéo, sont réalisés dans certains cas particuliers (essentiellement dans le cadre de bilans préchirurgicaux) pour saisir la survenue des crises, leur sémiologie et leur traduction électrique.

C'est l'association des figures graphiques de l'EEG et leur mode d'apparition qui caractérise une crise et en donne la valeur généralisée ou partielle, tout en sachant que certaines crises généralisées ont un point de départ focal. Lors d'une épilepsie qui se résume à la répétition des crises sans que des étiologies symptomatiques n'aient été repérables, l'EEG n'exprimera que les processus épileptiques. Si l'épilepsie est secondaire à des processus lésionnels tels qu'une encéphalopathie (cas le plus fréquent), un traumatisme crânien sévère, une tumeur cérébrale…, l'EEG objectivera, outre les signes d'épilepsie, l'expression de la souffrance cérébrale dont les caractères particuliers renseigneront sur le type et la localisation des lésions en cause.

Il faut par ailleurs admettre la possibilité d'un EEG normal chez un sujet ayant présenté une crise unique déclenchée par un facteur exceptionnel, un sevrage chez un éthylique par exemple.

Au cours des premières consultations, surtout éloignées dans le temps de la survenue de la crise, l'EEG n'est donc pas toujours « parlant ». Dans ces cas, il faut répéter l'examen, parfois pratiquer un EEG de sommeil (méthode d'activation efficace surtout chez l'enfant).

Un autre rôle de l'EEG sera de surveiller l'évolution du fonctionnement cérébral de la maladie épileptique, lorsque le traitement aura été établi.

En résumé

L'examen EEG :

- affirme ou confirme le diagnostic d'épilepsie dans la majorité des cas ;
- permet, en relation avec la clinique, d'identifier le type d'épilepsie ;
- renseigne sur l'état cérébral, et en particulier sur les caractères d'éventuels dysfonctionnements ;
- oriente le traitement ;
- aide au pronostic et à l'identification des caractères syndromiques ;
- apporte des informations sur l'évolution de la maladie.

Autres investigations

Ce n'est que dans les cas où les données cliniques et EEG orientent vers des hypothèses lésionnelles (étiologie cryptogénique ou symptomatique) que le recours à des *IRM* (imagerie cérébrale par résonance magnétique) est utile. Cependant il faut savoir que même une IRM de haute qualité d'exécution et d'interprétation ne permet pas toujours de déceler toutes les lésions existantes.

D'autres investigations plus sophistiquées peuvent être demandées (par exemple, tomographie à émission de positons, tomographie d'émission monophotonique, magnétoencéphalographie). Elles ne sont utilisées que pour des cas rares d'épilepsies très préoccupants et avec des objectifs bien précis, soit d'études scientifiques, soit de bilans préopératoires complexes.

En résumé

La première étape électroclinique conduit à diagnostiquer le type de crises, qu'il est utile, quand cela est possible, de rapporter à la classification internationale, pour permettre de les identifier et de communiquer avec d'autres médecins. Il peut arriver qu'il faille attendre la répétition des crises et donc celle de l'interrogatoire sur leur sémiologie ainsi que celle des EEG pour affirmer un diagnostic et définir la maladie épileptique en cause.

Réactions des patients et de leur famille

Le diagnostic d'épilepsie est toujours difficile à entendre, qu'il soit posé après une première crise ou qu'il soit révélé après des manifestations non médicalisées ou classées, parfois par erreur, dans une autre pathologie. Les médecins le savent et cherchent souvent à « adoucir » l'impact psychologique de cette annonce, par exemple en utilisant encore le terme de comitialité (l'origine venant des comices, ces manifestations publiques qui étaient levées lorsque l'empereur Jules César présentait une crise) ou en faisant entendre que ce ne sont que des « petites crises », ou bien qu'avec l'âge et avec la puberté, « tout ira mieux ». Cette attitude « bienveillante » a ses limites, surtout face aux épilepsies sévères du jeune enfant.

Le diagnostic permet le plus souvent de mettre un nom sur une maladie épileptique et il est surprenant d'observer à quel point les patients sont désireux qu'un *nom de syndrome* leur soit donné. Ce serait comme si le spectre du seul mot « épilepsie » était évacué et remplacé par des mots « inconnus » du public mais moins chargés de sens négatifs. Ainsi les familles pourront dire : c'est un « Lennox » ou un « Dravet », ou bien concernant les crises, « ce ne sont que des absences ».

Outre les premières prises en charge et conseils médicaux, sur lesquels nous allons revenir, le médecin est interpellé rapidement par le patient ou ses parents pour répondre à deux questions essentielles pour eux : *les causes et la possibilité de guérison*.

Entendre, pour les intéressés ou leurs parents, que les causes ne sont pas repérables (épilepsies idiopathiques) est source de grande inquiétude et les références à des mécanismes génétiques sont, nous l'avons évoqué, empreintes de fortes interrogations sur la descendance et de doutes sur les ascendants.

Quand les étiologies sont repérables et nommées, tout dépend de leur nature. Leur annonce aux malades ou à leurs parents doit tenir compte (par exemple, s'il est question d'une tumeur, ou d'une encéphalopathie ou d'une maladie métabolique) de leurs capacités psychiques à recevoir le message et parfois à faire face à des situations difficiles.

La guérison pour les malades, comme pour leur famille, se définit essentiellement par l'arrêt de la survenue de crises. L'attente est donc la mise en route d'un traitement efficace le plus rapidement possible. Il revient aux médecins de faire comprendre, d'une part, qu'il risque d'être difficile d'affirmer une guérison, sauf pour des épilepsies bien spécifiques et heureusement fréquentes chez l'enfant, comme l'épilepsie à paroxysmes rolandiques, d'autre part que le plus souvent,

les épilepsies sont des *maladies chroniques*, c'est-à-dire que, même si des périodes de rémission très longues peuvent être observées, il n'est pas impossible que des crises ne puissent pas réapparaître un jour.

À retenir

Il est indispensable de prendre du temps, surtout lors de la première consultation, d'une part pour démystifier l'épilepsie, d'autre part pour bien expliquer aux patients et à leur famille la forme d'épilepsie (étiologies et sémiologies des crises), leur faire comprendre les conduites thérapeutiques et, pour les parents, les conduites éducatives qui doivent être adoptées. Cela ne peut se concevoir qu'avec une projection sur l'avenir et les évolutions possibles, d'où l'intérêt du pronostic.

Élaboration d'un pronostic

Comme cela a été mentionné, il a pu être considéré que certaines épilepsies « guérissaient à la puberté ». Outre le fait que la période de la puberté n'est pas forcément d'une importance majeure en ce qui concerne l'évolution des épilepsies de l'enfant, la guérison d'une forme estimée longtemps comme bénigne, celle des absences simples (antérieurement dénommées petit mal), est démentie par les résultats des études à moyen terme, tout au moins pour un certains nombre de cas.

S'il s'agit d'une épilepsie sévère, généralement un syndrome rare, le plus souvent décelée chez le jeune enfant, l'accompagnement des parents nécessite une prise en charge médicale et psychologique particulière pour les aider à affronter des pronostics lourds de conséquences.

Dans la majorité des autres cas, cette projection dans le temps doit intégrer au devenir épileptologique, exprimé par la possible récurrence des crises et leurs modes de réponses aux stratégies thérapeutiques envisagées, le développement neuropsychologique, parfois psychomoteur du sujet.

Il y a donc souvent lieu de demander un *bilan neuropsychologique*, qui peut être mené très tôt chez le jeune enfant pour évaluer son développement général. Il sera essentiel vers 6-7 ans pour l'étude des capacités d'apprentissage, dont les apprentissages scolaires et éducatifs. Les résultats de ce premier bilan neuropsychologique pourront être comparés à d'autres qui seront menés ultérieurement, pour suivre les évolutions et adapter les projets de vie.

Ces bilans n'ont du reste pas pour seul objet d'étudier la qualité des fonctions cognitives. Comme nous l'avons précisé plus avant, leurs résultats sont utiles pour comprendre comment la personne, selon sa structure psychologique, va s'organiser et réagir à la symptomatologie de sa maladie. Ils donnent des orientations pour les modalités de l'accompagnement social, les aides éducatives, les appuis psychologiques. Ils permettent aussi aux parents de ne pas adopter une attitude soit trop protectrice, soit trop laxiste, soit tout simplement inadaptée au profil de leur enfant ou du membre de la famille atteint (mari ou femme, père ou mère). Ils peuvent aussi aider la personne malade à gérer ses crises, les effets des émotions et des éventuelles frustrations, en se connaissant mieux et en élaborant des stratégies personnelles utilisant toutes les ressources positives décelées.

Dans ce cadre, notre pratique nous a amenés à traiter les fréquentes énurésies présentées par des enfants avec épilepsie, de même que les bégaiements, les comportements agressifs, les difficultés importantes pour l'endormissement… lesquels exprimaient des « mal-être » et des « mal-vivre ». Ces « réactions psychologiques » analysées, extériorisées, perdaient de leurs forces, voire étaient gommées par d'autres stratégies conscientes de gestion des conflits internes. Ces troubles, en s'ajoutant à l'épilepsie, s'ils ne sont pas traités, *accroissent les handicaps* pour la vie quotidienne. D'autres « dérèglements psychiques » peuvent être rencontrés, comme des troubles des conduites alimentaires, des conduites d'autodestruction, parfois de l'encoprésie. Ils signent des *manifestations psychopathologiques* plus difficiles à traiter et plus délétères, qu'il est utile de déceler dès les premières apparitions « avant qu'elles ne s'installent ».

Cette *approche pronostique globale* n'est pas pratique courante dans les modes d'appréhension des épilepsies par les médecins. Il est vrai qu'il n'est pas toujours aisé de se prononcer sur un pronostic. L'expérience prouve que des épilepsies que l'on pouvait estimer bénignes passent par des phases d'aggravation, de la même façon que certaines épilepsies estimées compliquées à leur début vont se stabiliser, voire poser de moins en moins de problèmes. Il est vrai aussi que les familles déjà fortement affectées par le diagnostic épileptologique vont mal vivre la nécessité d'un bilan psychologique dont ils craignent que les résultats soient encore plus douloureux à supporter.

Souvent ces bilans sont demandés tardivement, motivés par des échecs scolaires répétés. Il est alors plus difficile de réorganiser la vie de la personne malade et de son entourage, des habitudes étant prises et des modes de pensées étant déjà solidement construits.

Parfois aussi les familles se sont d'abord orientées vers des séances d'orthophonie, d'ergothérapie ou de psychomotricité. Si ces orientations, en général bien acceptées psychologiquement par les pa rents, peuvent se justifier pour des cas bien précis et apporter des améliorations objectives, elles peuvent être inadaptées ou insuffisantes, les problèmes se situant ailleurs. Dès lors, elles ne font pas progresser le malade, créent des déceptions et font perdre du temps pour éviter la construction des sur-handicaps.

18 Stratégies thérapeutiques

Même si on estime globalement que la plupart des malades épileptiques (environ 60 %) sont « répondants » aux médicaments antiépileptiques, élaborer des stratégies thérapeutiques adaptées aux différents profils de patients soulève de nombreuses questions.

Médicaments antiépileptiques

La première question que tout médecin se pose est : doit-on traiter on non ? La réponse dépend du diagnostic mais aussi de l'attitude des malades et de leur famille. Lorsque le diagnostic est avéré, prescrire des médicaments antiépileptiques pour empêcher la survenue de nouvelles crises est une démarche médicale classique. La question est plus discutable s'il s'agit d'une épilepsie qui « guérira » spontanément, comme l'épilepsie à paroxysmes rolandiques, ou s'il semble nécessaire d'attendre la survenue des crises ultérieures. La prescription d'antiépileptiques sera d'abord une décision médicale. Elle pourra être discutée avec les patients et leur famille si elle ne semble pas indispensable ou si, par exemple, ne pas traiter pour le moment est une source d'angoisse trop importante pour les intéressés comme pour leurs familles.

Il est toujours expliqué aux patients que *les médicaments antiépileptiques ne sont que symptomatiques*, c'est-à-dire qu'ils ne guérissent pas la cause de l'épilepsie, mais qu'en régulant les échanges biochimiques dans le cerveau, ils ont pour but de prévenir la survenue des crises.

L'analyse de l'attitude des malades face aux médicaments a été traitée dans notre ouvrage de 1982 [1]. Il ne semble pas que les opinions ni les comportements aient notablement changé depuis, sauf sur deux points : le premier est l'*usage d'Internet* et la recherche active de malades de plus en plus nombreux pour connaître les médicaments existants, le second a trait à la représentation du public (les patients compris) concernant les *progrès médicaux*.

L'attente de ne plus présenter de crise épileptique est tellement forte que, et c'est bien compréhensible, l'espoir mis dans la science et dans ce qui est nouveau (entendu comme différent et meilleur) est disproportionné par rapport aux apports effectifs.

Les médias contribuent pour leur part à renforcer ces représentations, mais les publications scientifiques ne les démentent pas non plus. Il est en effet fréquent de lire dans ces dernières des commentaires sur les « progrès considérables » des thérapeutiques depuis quelques années, tout en insistant sur la fréquence inchangée des épilepsies pharmacorésistantes, ce qui est pour le moins contradictoire.

Par ailleurs, personne ne s'interroge sur le fait qu'en pratique, ceux qui sont qualifiés de « vieux » antiépileptiques, comme le valproate de sodium ou la carbamazépine, sont encore les médicaments de base les plus prescrits. Si la liste de nouveaux antiépileptiques s'allonge régulièrement, il n'y a toujours pas encore de mise sur le marché de molécules qui permettent à coup sûr la non survenue definitive des crises.

Les *« nouveaux » antiépileptiques*, souvent prescrits en association avec les plus classiques ont, cependant, apporté à de nombreux malades des améliorations notables. Certains ont ajouté un effet positif sur « l'humeur », voire sur la motivation, ce qui favorise la reprise d'un intérêt pour des actes de la vie. Ils cherchent aussi à mieux cibler les différentes épilepsies, ce qui en rend l'utilisation plus différenciée.

Obstacles à l'observance des patients

Les obstacles à une conduite thérapeutique rigoureuse sont toujours présents et peuvent se résumer ainsi :

- pour être efficace, le traitement doit être *pris très régulièrement*, tous les jours et en général durant longtemps. Il est donc contraignant et nombreux sont les malades qui l'oublient, ou tentent de l'arrêter d'eux-mêmes, ou aménagent les prescriptions à leur idée, ou adoptent une sorte de conduite obsessionnelle et s'angoissent si la prise ne correspond pas exactement à l'heure habituelle. La période la plus difficile va être celle de l'adolescence. Dans l'enfance, la prise des médicaments est sous la responsabilité des parents, mais à partir d'un certain âge où l'indépendance est recherchée, où l'épilepsie est souvent « refusée », les adolescents ont tendance à contester les traitements et leurs contraintes de prises régulières. Il faut prendre beaucoup de temps pour les écouter et leur expliquer l'intérêt qu'ils auront à *être observants* ;
- il y a les craintes de ceux qui pensent que les médicaments antiépileptiques (comme d'autres médicaments du reste) sont comme des drogues et donc rechignent à les prendre. Ils préfèrent se traiter par des *« médecines douces »*. Le plus souvent, parce que les crises persistent, ils reviennent aux antiépileptiques ou tentent d'additionner les deux médecines ;
- les *effets indésirables des antiépileptiques* conduisent à des réflexions plus élaborées. Certains malades peuvent présenter en effet des effets secondaires et particuliers à certains médicaments. Ces effets secondaires sont bien connus des neurologues. Les plus fréquents peuvent être la prise de poids par désinhibition de l'appétit, favorisant le grignotage, ou les rashs cutanés en tout début de certains traitements, ou des diplopies transitoires, ou des rétrécissements du champ visuel. Les neurologues informés de ces effets adverses peuvent être conduits à changer leurs prescriptions médicamenteuses. De même, le *suivi biologique* par analyse sanguine permet de surveiller certaines constantes, en particulier hépatiques et, en fonction des résultats de ces analyses, le neurologue peut être aussi conduit à revoir les prescriptions médicamenteuses.

À retenir

Les nouveaux médicaments ne sont mis sur le marché qu'après des essais très complets et rigoureux et tout effet indésirable est enregistré en pharmacovigilance pour information aux prescripteurs. Les risques sont donc faibles, d'autant que si une molécule s'en avère responsable, elle est retirée du marché.

Cependant, il faut quand même bien admettre que si un médicament a une efficacité c'est parce qu'il intervient dans les processus biochimiques de l'organisme et que par conséquent il n'est jamais neutre.

La question des effets indésirables des antiépileptiques est encore plus complexe à traiter quand on étudie la part des *« effets psychologiques » des médicaments*. Nombreuses sont les publications concernant les essais dits en « double aveugle » où sont comparés les effets des nouvelles molécules à des placebos (préparations pharmaceutiques dépourvues de tout principe actif). Les résultats mettent en évidence qu'avec des placebos, les mêmes effets secondaires qu'avec les molécules actives peuvent être ressentis par certains patients (dont migraine, fatigue, vomissements, voire nystagmus…) et ce dans une proportion parfois étonnante. Il y a donc un champ d'analyses à mener sur cette problématique, qui reste encore assez méconnue et surtout difficilement appréhendable en pratique médicale, hormis par la bonne connaissance de la structure psychique des malades et des mécanismes de leur conduite thérapeutique.

Il peut arriver que le peu d'efficacité des antiépileptiques, outre la *réactivité individuelle très variable* (des recherches neurobiologiques sont en cours à ce sujet), soit dû au fait que les crises ne sont pas toutes de nature épileptique (présence de pseudo-crises épileptiques). Là encore, c'est l'étude électroclinique qui permettra au médecin d'adapter la stratégie thérapeutique.

Arrêter un traitement antiépileptique ne doit pas être décidé à partir du dogme des « deux ans sans crise ». En effet, d'une part, être assuré qu'il ne surviendra plus de manifestations critiques peut être un leurre (principalement lors de crises partielles), d'autre part, il faut se rappeler que la possibilité de généralisation secondaire de crises partielles peu manifestes est toujours présente (facilitée ou non par des facteurs déclenchants) et peut entraîner des conséquences sociales négatives.

Il ne faut pas sous-estimer non plus le nombre de personnes à qui le médecin propose d'arrêter leurs traitements médicamenteux parce qu'ils ne font plus de crises depuis de nombreuses années et que leurs EEG sont sans anomalies, et qui refusent cet arrêt, préférant une couverture médicamenteuse pour leur sécurité psychique, une sorte de conduite conjuratoire qui doit être respectée.

À retenir

C'est en fonction de l'évolution de la clinique, des résultats des EEG et d'une bonne connaissance de la personnalité du malade et de ses activités que le neurologue, au cas par cas, peut proposer d'arrêter la prise d'antiépileptiques.

Les malades comme leur famille sont pressés de trouver le traitement qui les libérera des crises. Cette attitude bien compréhensible va parfois les conduire à penser qu'ils sont « mal soignés » et à rechercher un nouveau médecin pour un nouveau traitement, en se renseignant où ils le peuvent et parfois sans analyse critique. Cette quête du « bon » médecin, fréquente pour les maladies chroniques en général, mais plus encore chez les épileptiques, en fait parfois des errants qui accumulent consultations et prescriptions sans que les résultats soient satisfaisants.

En épileptologie, il faut « oser » prévenir les patients que le traitement médicamenteux efficace ne se trouve parfois qu'après *tâtonnements, essais des diverses molécules, essais de diverses associations*. Cet ajustement prend du temps,

demande de la patience et une communication avec son médecin qui soit fondée sur la confiance réciproque.

Dosages biologiques

Traiter des antiépileptiques suppose quelques commentaires sur les *dosages biologiques*. Il faut rappeler que :

- la dose active de médicament est dépendante de la *fraction active* qui va être présente dans le sang ;
- l'évaluation concernant les limites dans lesquelles cette fraction peut être considérée comme étant active est donnée par des *normes statistiques* indiquant les zones thérapeutiques. À ce sujet, il faut rappeler que les fourchettes des normes présentées dans les résultats des analyses biologiques sont des « statistiques », c'est-à-dire indiquent des nombres moyens élaborés à partir d'une population large et non sur le patient lui-même. Une explication est souvent demandée par les patients qui s'inquiètent si les résultats de leurs dosages s'écartent un tant soit peu des normes indiquées ;
- la part active des molécules *varie selon les sujets* en raison de métabolismes individuels différents et du poids de la personne ;
- la quantité de médicament évaluée dans le sang évolue selon une courbe qui, après la prise, s'élève progressivement, se stabilise puis décroît. Le médicament n'est donc considéré comme *actif* que durant un certain laps de temps, ce qui explique la nécessité de 2 à 3 prises par 24 heures pour certains traitements ;
- pour remédier à cette astreinte, il a été conçu des *formes dites « retard »*, d'une durée d'action prolongée, permettant la prise médicamenteuse en une fois. Il est toutefois préférable de répartir la posologie en deux prises, le matin et le soir ;
- bien évidemment, il faut toujours être vigilant sur les *interactions* avec d'autres médicaments pour des pathologies associées, essentiellement lors de la nécessité de plusieurs médicaments antiépileptiques ;
- les dosages sanguins, qui, comme on le sait, doivent être réalisés loin de la dernière prise, sont *à demander régulièrement* (mais pas systématiquement), pour savoir si les doses prescrites sont optimales parce que les conditions métaboliques peuvent varier, et pour s'assurer de la régularité de la prise du traitement prescrit ;
- les molécules nouvelles ne sont pas, en principe, utiles à doser, d'autant que très souvent, elles sont prescrites en addition à un traitement antérieur ;
- bien entendu à l'occasion de ces dosages sanguins, il convient de contrôler la formule sanguine et les fonctions hépatiques, parfois la créatinine, les folates, de même que d'autres analyses seront demandées en fonction de l'âge des patients et d'hypothèses cliniques à vérifier.

Par ailleurs des imprévus sont à prendre en compte, lesquels permettent l'explication de résultats incompréhensibles. Ils ne pourront être interprétés qu'à partir d'un interrogatoire minutieux, qui va par exemple conduire à déceler qu'une partie des médicaments est rejetée dans les selles.

À retenir

L'objectif doit toujours être de chercher à prescrire les doses les plus faibles pour l'efficacité la plus manifeste.

Changements de médicaments

Parfois, nous sommes conduits à *modifier le traitement* médicamenteux en raison des effets secondaires observés, de sa non-efficacité, de conditions particulières (désir de grossesse)… L'expérience démontre que ces changements ne peuvent se faire qu'avec une grande précaution et très progressivement, surtout si les patients suivent le même traitement depuis de longues années. De même, lorsqu'une thérapeutique médicamenteuse est satisfaisante, même si elle peut apparaître « compliquée », il est risqué de vouloir la remanier avec le seul but de la simplifier.

Parfois on peut être tenté d'essayer un nouvel antiépileptique récemment mis sur le marché, soit parce que la résistance aux autres molécules est avérée et qu'il est nécessaire d'essayer des changements, soit, car cela arrive, sous la pression de patients qui, instruits par Internet, en font la demande formelle. Bien que pouvant douter de l'amélioration objective que pourra apporter le médicament en question, le rôle des effets psychologiques étant tels dans ces cas, il est préférable de « céder » à cette demande puis d'en suivre l'utilité.

Actuellement, un débat s'ouvre à propos des *génériques*. Il est difficile de formuler des idées claires à ce sujet. Des malades consultent en effet pour avoir, après la prise de génériques, connu une recrudescence de leurs crises. Est-ce que la modification d'appellation, de conditionnement, ou l'idée simplement d'un changement pourraient induire des effets secondaires ? Est-ce que même si la molécule est exactement la même chimiquement, les différences apportées dans les autres constituants des génériques ont un effet objectivable sur des patients traités depuis longtemps avec les mêmes molécules, donc peut-être plus réceptifs aux moindres changements ? L'équivalence thérapeutique entre génériques et médicaments princeps a été affirmée par l'Agence française de sécurité sanitaire des produits de santé (l'AFSSPS). Les réticences rencontrées et parfois la diminution d'efficacité avec l'emploi d'un générique prouvent bien l'importance des facteurs psychologiques dans le ressenti des patients.

Interventions neurochirurgicales

Lorsque après avoir essayé toutes les molécules possibles, l'épilepsie reste très handicapante par la récurrence des crises, il est possible d'envisager des investigations pour une éventuelle intervention neurochirurgicale.

Décision d'opérer

Revenons sur ce sujet déjà abordé mais avec une autre approche. L'idée que toute épilepsie partielle a un point de départ au niveau de lésions cérébrales localisées a été étudiée depuis le début du siècle. En présence d'une épilepsie aux crises fréquentes (plusieurs par mois) et n'ayant pas été améliorée par

différents essais de traitements médicamenteux, il était donc logique de penser que la suppression de la lésion responsable supprimerait l'épilepsie. Il fallait cependant bien repérer cette lésion et la *zone épileptogène*, que celle-ci soit bien circonscrite et unique et qu'elle soit située dans une zone cérébrale dont la destruction n'entraînerait pas de séquelles durables (motrices, troubles de la parole, suppression d'une fonction telle que la vision par exemple).

L'expérience en neurochirurgie a conduit progressivement les spécialistes à approfondir les éléments qui permettaient de décider ou non de l'intérêt d'opérer, en dehors des situations où l'intervention neurochirurgicale est une nécessité en raison d'un pronostic vital (cas des tumeurs cérébrales).

C'est depuis les années 1980 que le traitement chirurgical de certaines épilepsies est devenu, comme nous l'avons mentionné, de pratique plus courante.

Schématiquement, rappelons :

- les interventions *très exceptionnelles* qui visent à améliorer l'état neurologique général (callosotomie pour certaines épilepsies généralisées symptomatiques graves où les crises entraînent des chutes fréquentes et brutales, hémisphérectomie pour certaines épilepsies infantiles graves comme la maladie de Sturge-Weber ou le syndrome de Rasmussen) ;
- plus couramment, les interventions qui visent les *épilepsies partielles rebelles* aux traitements médicamenteux, secondaires à des lésions épileptogènes siégeant dans une région cérébrale dont il est pensé que l'exérèse sera possible et ne provoquera pas de déficits significatifs.

Ces interventions curatrices sont proposées aux malades pharmacorésistants présentant une épilepsie du lobe temporal pour plus de 80 % des interventions [2] ou, plus rarement, une épilepsie lésionnelle extratemporale.

Cependant, certains malades refusent cette possibilité et préfèrent continuer à présenter des crises. Nous l'avons déjà évoqué, mais il nous semble qu'il faut insister encore à ce sujet : l'idée que l'on puisse « intervenir dans leur cerveau », même s'ils sont assurés que les bénéfices seront importants pour leur vie quotidienne, fait très peur à de nombreux patients comme à leur famille. Tous les épileptologues connaissent des cas où les crises relativement fréquentes, il est vrai de sémiologie souvent discrète, sont pourrait-on dire « intégrées » à la vie des patients. Ils disent : « J'ai appris à vivre avec… », ou bien : « Avec le temps, je me suis fait aux crises et à mes médicaments. »

Outre ces difficultés dues aux craintes des malades, il faut concevoir que durant les investigations préopératoires souvent longues, un *soutien psychologique* est nécessaire pour bien expliquer le déroulement des examens et faire comprendre que la décision d'opérer ou non sera fonction de nombreux facteurs.

Suivi des interventions neurochirurgicales

Les résultats des interventions neurochirurgicales sont dans l'ensemble positifs, surtout pour les *épilepsies temporales*. Même si certains malades ne comprennent pas toujours pourquoi il leur faut poursuivre leur traitement après l'intervention, leur qualité de vie est améliorée, car ils présentent moins de crises ou n'en présentent plus, ou bien la sémiologie de leurs crises est nettement moins manifeste.

Avec le recul, les études portent aujourd'hui sur *les conséquences de ces interventions* à moyen et long terme et mettent en évidence un certain nombre de séquelles, lesquelles n'étaient pas prévues. On sait maintenant que parler de guérison n'est pas justifié pour certains malades chez lesquels des crises peuvent survenir à nouveau après une période de rémission de durée variable. Mais surtout des déficits neurologiques (soit mnésiques, soit phasiques, plus rarement moteurs, rapportés dans environ 5 à 6 % des cas) ou psychologiques et sociaux peuvent se révéler après l'opération. Concernant ces derniers, il faut distinguer les troubles survenant dans les semaines qui suivent l'intervention de ceux qui vont se construire à plus long terme et, bien entendu, tenir compte de l'âge du patient opéré. Le plus souvent, il faut attendre environ deux ans après l'intervention pour analyser l'état clinique qui commence à se stabiliser.

Nous avons suivi des couples qui avaient d'importantes difficultés à rééquilibrer leur équilibre relationnel après une intervention neurochirurgicale. De même, les rôles sociaux précédant l'opération ne seront pas améliorés du seul fait d'être libre de crises (au moins pendant un certain temps), car ils restent dépendants de la qualité de l'expérience antérieure (soit scolaire, soit professionnelle).

Certains auteurs signalent une fréquence de *troubles psychotiques* plus élevée chez les patients opérés que suivis par traitements médicamenteux. Cependant les résultats des études sont liés à ceux des bilans psychologiques préopératoires. Si la décision pour opérer prend en compte le fait de ne pas inclure les patients qui présentent des troubles psychopathologique sévères, il peut être difficile de bien repérer que certains troubles psychologiques « légers » avant l'intervention ne vont pas être activés et renforcés ultérieurement.

À retenir

Quand il n'est pas vital, le traitement chirurgical efficace pour toutes les épilepsies n'est pas une panacée. Bénéfique concernant certaines épilepsies, dont les épilepsies d'origine temporale, il nécessite un suivi postopératoire rigoureux des malades pour prévenir les éventuelles séquelles, essentiellement psychologiques, et les aider à retrouver un équilibre psychique, voire à élaborer de nouveaux projets de vie.

Autres thérapeutiques

Il existe d'autres possibilités thérapeutiques pour traiter les malades pharmacorésistants, comme :

- le *régime cétogène*, lequel consiste à privilégier les graisses aux dépens des sucres et des protéines et à limiter l'apport en eau. Très contraignante, d'efficacité ne semblant pas démontrée sur les adultes, cette thérapeutique réalisée en milieu hospitalier n'est proposée que pour des cas très sévères ;
- le *gamma knife*, thérapeutique radiochirurgicale, qui permet la délivrance d'une dose importante de photons sur une zone très délimitée du cerveau et de petite taille. Utilisée essentiellement dans le traitement de certaines tumeurs, elle est encore considérée comme expérimentale en épileptologie ;

- la *stimulation du nerf vague* : c'est la technique la plus utilisée parmi les techniques de stimulations cérébrales, dont d'autres sont encore à l'étude. Elle a été introduite en France vers les années 1996. Elle est indiquée lorsque les patients ne sont pas améliorés par les antiépileptiques et ne peuvent pas avoir recours à la neurochirurgie. Il s'agit d'une stimulation électrique au niveau du nerf vague, qui va suivre un trajet le long du cou qui la conduira jusqu'au cerveau. Cette stimulation va en principe modifier l'activité cérébrale et, après réglage de l'appareil, il est attendu un effet inhibiteur sur les déclenchements des crises, le patient continuant à prendre les antiépileptiques prescrits. Il semble que pour un patient sur deux, la fréquence des crises diminue de moitié, en tous cas pendant un certain temps après réglage de l'appareil.

Ces observations méritent un commentaire : de même que pour les expérimentations des médicaments où les conclusions des études valorisent le bénéfice qui en est tiré par la diminution de 50 % du nombre de crises, cette proportion est retrouvée avec la stimulation du nerf vague. Or, si on se place du côté du malade et sachant que ce sont ceux qui ont des crises très fréquentes qui sont bénéficiaires de ces traitements, l'intérêt de réduire les crises de moitié en fréquence (par exemple : 10 par jour au lieu de 20) n'est pas pour eux d'un grand soulagement sauf si elles deviennent moins manifestes. Il y a certes un mieux médical, mais leur quotidien n'en est pas pour autant forcément amélioré.

À retenir

En épileptologie, toutes les possibilités thérapeutiques existantes et ayant fait l'objet d'études rigoureuses doivent être tentées car, même si les effets ne sont pas toujours aussi satisfaisants que ceux qui pouvaient être attendus, toute obtention d'un mieux-être, transitoire ou à plus long terme, est positive pour un patient.

Il faut aussi bien comprendre que la *récurrence très importante* des crises, même en dehors de la survenue d'états de mal (crises qui durent plus longtemps qu'à l'accoutumée ou récidivent dans un laps de temps court) qui doivent être traités en urgence, n'est pas sans risques d'effets délétères sur le fonctionnement cérébral. Chercher à diminuer la fréquence des crises correspond donc à une conduite médicale protectrice. Certains auteurs [3] émettent l'hypothèse d'une « mémorisation des crises » par les tissus nerveux dans certaines conditions, ce qui entraînerait l'augmentation de la fréquence et de la sévérité des crises chez des patients.

En revanche, il faut être vigilant sur la *« protection forcée »* adoptée par des parents, qui prennent l'habitude d'utiliser des suppositoires ou des injections de Valium® dès qu'ils croient qu'une crise peut survenir. Si cette médication est réellement utile dans certains cas, dont justement les états de mal, elle est souvent inappropriée et ne répond qu'à l'angoisse de l'entourage. Elle peut être néfaste si elle est trop souvent utilisée et de manière inadaptée.

Thérapies complémentaires

Au cours des pages précédentes, le lecteur a été amené à considérer qu'en épileptologie (mais ceci est vrai pour la plupart des maladies chroniques), la part du

profil psychologique du patient est majeure, même pour interpréter les données que l'on pense ne devoir relever que de réponses objectives. La médecine, science de l'homme malade, est en permanence confrontée à ce dilemme : soigner, voire soulager une personne chaque fois différente dont la subjectivité va filtrer et orienter toutes les conduites. Nous l'avons évoqué pour les comportements des malades face au vécu de leur épilepsie comme face aux différentes médicalisations qui leur sont proposées.

À retenir

L'épileptologue, spécialiste du soma, se doit d'être aussi formé à la psychologie clinique ou bien de travailler en équipe avec des spécialistes de l'étude de la psyché.

Nous osons croire que notre pratique, conjuguant nos deux disciplines, a permis d'aider les malades qui nous ont fait confiance et d'éclairer l'étude des épilepsies par une approche un peu différente de celle qui est proposée traditionnellement.

Objectifs

Mais revenons sur des aides thérapeutiques complémentaires aux thérapeutiques médicamenteuses et autres. Outre les tests neuropsychologiques et cliniques qui permettent, nous l'avons évoqué, d'avoir un fil conducteur pour accompagner les patients dans l'élaboration de projets de vie sociale, scolaires ou professionnels adaptés à leurs profils, les *entretiens avec des psychologues* (psychothérapie) connaissant bien les maladies épileptiques peuvent apporter des améliorations sur des points très spécifiques, comme apprendre à :

- mieux gérer les *émotions*, lesquelles peuvent favoriser le déclenchement des crises ;
- faire face à la *frustration* de ne pas se sentir comme « les autres », « amputés » de vie comme disent certains. C'est l'accumulation des frustrations qui peut conduire soit à une régression dans la passivité, soit à des dépressions estimées présentes pour environ un tiers des malades, soit à des tentatives d'autolyse plus nombreuses que dans la population générale. Ces modes de réactions négatives affectent les adultes mais aussi les enfants et peuvent conduire à des comportements revendicatifs et agressifs vis-à-vis d'autrui (dont les membres de sa famille) comme vis-à-vis de soi (automutilations) ;
- *connaître ses crises*, leur déroulement et les ressentis éventuels de leur survenue pour « utiliser » tout ce qui est possible en vue d'éviter des conséquences délétères et bien évidemment pour les décrire de façon très précise au neurologue ;
- apprivoiser son *corps*, se détendre et savoir respirer. Très souvent les personnes épileptiques sont mal dans leur corps, surtout quand elles présentent des crises motrices avec chutes, aussi le recours à des techniques qui peuvent les aider sur ce plan est recommandé. Pour certains, c'est de la kinésithérapie, pour d'autres de la psychomotricité, pour d'autres encore des séances de relaxation, de gymnastique ou plus simplement la pratique d'un sport ;

- *ne pas se sentir coupable* : ce sentiment dont on parle peu existe cependant. Il peut être plus ou moins conscient et masqué. Il s'observe chez l'enfant qui sent et constate les préoccupations et les craintes de ses parents, de ses frères et sœurs. Il s'observe chez l'adulte surtout s'il a charge de famille ;
- *la relation aux autres :* le plus souvent, ce sont les autres qui gardent les manifestations des crises dans leur mémoire et en font le récit aux personnes concernées, lesquelles n'ont pas toujours conscience de ce qui s'est passé (le trou noir insupportable), et, par ailleurs, ce sont ces mêmes autres qui perçoivent la crise et le malade à travers des préjugements, lesquels sont plus affectifs qu'objectifs et souvent chargés de connotations négatives. Comprendre les réactions des autres, les raisons de leurs comportements et de leurs discours, améliore les communications entre les malades et leur environnement familial ou professionnel.

Modèles d'analyse

Les références aux *théories subjectives* aident à analyser ces processus cognitivoaffectifs, à les démonter avec l'intéressé et à chercher à en « remonter » d'autres avec une autre approche plus constructive. Pour R. Schwan *et al.* [4] : « Tout sujet crée une suite infinie de théories subjectives qui lui permettent d'expliquer le monde mais également sa propre existence, son propre fonctionnement et comportement. » Ces théories sont des « agrégats complexes ayant une structure argumentative (au moins implicite) ». Elles sont « des bases de savoirs relativement stables dans le temps, mais qui ne sont pas forcément accessibles à tout moment au sujet. Elles ont le plus souvent un caractère implicite bien que le langage soit le mode principal pour les exprimer ». Cette approche de sociopsychologie du raisonnement et de l'action est applicable à toute analyse de la cohérence mentale. Elle semble particulièrement utile en épileptologie, où les argumentaires des dires et des faire sont chargés de sens confus et diffus, échappant pour une très grande part à la simple logique du savoir nourri de connaissances validées et objectives.

Les interventions psychologiques et sociopsychologiques [5] sont encore peu développées en épileptologie. Elles sont mal connues des neurologues, qui valorisent surtout les neurosciences et s'approprient plus facilement les théories de psychologie cognitive chiffrées. On observera cependant que les cognitivistes, de leur côté, sentant leur mise en échec dans certaines analyses, « se montrent aujourd'hui plus hardis et, parfois, se risquent à des travaux prenant en compte des facteurs émotionnels et motivationnels » [6].

En résumé

Ce sera la complémentarité entre les différentes approches thérapeutiques qui sera la plus efficace. Il n'est pas question de valoriser une méthode plutôt qu'une autre. Il faut que les professionnels, en accord avec les patients et leur famille, décident de celle qui est la plus adaptée à chaque patient dans ce qu'il est en tant que personne et dans ce dont il est atteint en tant que malade. Il est aussi indispensable de s'assurer que les modalités des traitements mis en œuvre ont été validées par des experts, en vue d'éviter une dérive vers des prises en charge hasardeuses et nuisibles.

Thérapies psychanalytiques

Sans sous-estimer l'intérêt des thérapies psychanalytiques en épileptologie, nous considérons qu'elles ne sont accessibles qu'à une petite proportion de malades, enfants comme adultes. Elles se réfèrent à des théories auxquelles, concernant les crises en tous cas, il est peu aisé d'adhérer totalement. Elles font de la crise un « langage » dont le contenu est chargé de sens. L'inconscient sous la pression d'un conflit interne (blocage de la libido dans ses voies normales de décharge) ne peut s'exprimer autrement. Si nous avons beaucoup appris des écrits de C. Bouvard [7], H. Beauchesne [8] et M. T. Sutterman [9], si les analyses qu'ils ont développées trouvent un écho dans la pratique quotidienne, c'est l'autoritarisme de certains discours psychanalytiques qui nous semble irréaliste et dangereux.

Nous pensons qu'il est utile de prendre, dans la discipline psychanalytique, ce qui peut être une sorte de fil rouge pour l'écoute et la compréhension du malade (de certaines de ses crises et de certains de leurs facteurs déclenchants) et de son entourage mais sans dogmatisme totalitaire, exclusif et excluant.

Nous accordons à l'ouvrage d'H. Beauchesne [8] un intérêt tout particulier, surtout pour les pages dans lesquelles il développe l'idée que la compréhension du vécu de l'épileptique est toujours nécessaire, ne serait-ce que dans la mesure où elle apporte un soutien au patient et à sa famille, leur permettant de faire face à la menace narcissique et d'éviter des structurations sur un mode pathologique. Les psychothérapies trouvent leur place (avec les réserves propres aux différentes pathologies) dans l'incapacité de l'environnement à contenir les angoisses archaïques et l'importance des failles préexistantes au niveau de la constitution de soi.

Médecines alternatives

Les traitements médicamenteux sont bien évidemment indispensables, mais dans certains cas nous savons que d'autres possibilités peuvent aider les patients pharmacorésistants aux antiépileptiques, les aides psychologiques proposées étant clairement différenciées de ce qui est regroupé sous l'expression de « médecines alternatives ».

En 2006, dans la revue *International Epilepsy News*, K. Acevedo [10] publie un article sur les « médecines complémentaires et alternatives » en épileptologie. Il est question d'homéopathie, d'acupuncture, de naturisme, de yoga, d'hypnose, de musicothérapie, de prières, d'herbes, de réflexologie, d'ostéopathie, de massages, de l'usage de forces électromagnétiques… Bref, la liste est longue et met en vrac de nombreuses pratiques. Il est indiqué qu'en France, 40 % des personnes avec épilepsie ont eu à un moment recours à ces « médecines ». Ce pourcentage a peu de sens car trop global ; il est cependant indicatif et doit questionner le corps médical.

Le recours à des pratiques de soins autres que celles reconnues par la science correspond à des besoins dont la demande est l'écoute, et pas seulement « l'écoute neurologique de la maladie », mais l'écoute des plaintes (au sens psychologique du terme) de la personne en souffrance et de son entourage.

Les souffrances physiques comme les souffrances morales peuvent conduire à chercher, partout où on le croit possible, une solution et à faire croire que, de façon transitoire, on l'a trouvée. Le problème alors n'est pas d'opposer les approches, de les hiérarchiser en valeur, mais plutôt de bien les connaître

(domaines d'application, objectifs et moyens, validité, fiabilité) et surtout de s'assurer qu'elles sont pratiquées par des professionnels compétents dans leur pratique et formés aux épilepsies.

De nouveaux questionnements

Une dernière réflexion sera proposée concernant les thérapies en épileptologie, car elle ouvre de nouveaux questionnements et façons de penser. Nous savons que la plupart des médicaments antiépileptiques ont été trouvés « par hasard », par exemple le valproate de sodium, qui reste encore aujourd'hui, avec la carbamazépine, l'antiépileptique de base [11], alors que des antiépileptiques dits de nouvelle génération sont de nos jours aussi prescrits pour d'autres pathologies que les épilepsies, comme les migraines, ou les douleurs.

De même, il est question d'avoir recours à la stimulation du nerf vague pour traiter certains cas d'obésité et les essais de stimulation intracrânienne appliquée au Parkinson sont tentés pour des épilepsies.

La spécificité antiépileptique de la plupart des thérapeutiques s'élargit. Quelles leçons peut-on en tirer ? Existe-t-il des similitudes de dysfonctionnements neuronaux engendrant des sémiologies diverses, ou bien le niveau des connaissances des processus épileptologiques ne permet pas encore de les analyser et les traiter en tant que tels ? Quelles qu'en soient les réponses, de nouvelles conceptions de médicaments antiépileptiques sont à l'étude. Elles nécessitent de longues années de recherche et de tests de leur efficacité sur les animaux puis sur les hommes, et donc des financements très lourds avant leur mise sur le marché.

La *thérapie génique* de certaines épilepsies est travaillée par certaines équipes dans le monde, mais elle ne sera envisageable de façon concrète que dans de nombreuses années.

La *neurobiologie* apportera sans doute plus rapidement des connaissances, lesquelles pourront se concrétiser pour élargir encore la gamme des thérapies médicamenteuses.

Références

1 Beaussart M, Beaussart J. Vivre l'épilepsie. Paris : Simep-Masson ; 1982.
2 Vignal JP. Le traitement chirurgical des épilepsies : un engouement justifié ? Journal faxé de neurologie, 29 mai et 2 octobre 1997.
3 Debanne D, Caillard O, Alcaraz G. Canaux ioniques principaux et activités épileptiques. Bases fondamentales des épilepsies. Neurologies 2006 ; 87 (9) : 415-9.
4 Schwan R, Obliers R, Llorca PM. Commencer au commencement. Synapse 2005 ; 215 : 15-24.
5 Aldo-Remillet K, Remillet G, Fainzang S. Maladies, médecins et épilepsies : une approche anthropologique. Paris : L'Harmattan ; 2004. p. 252.
6 Widlöcher D. Editorial. NeuroPsy 2006 ; 5 (3).
7 Bouvard C. L'épileptique et les autres. Paris : Simep-Masson ; 1974.
8 Beauchesne H. L'épileptique. Paris : Dunod, coll. « Psychismes » ; 1980.
9 Sutterman MT. Abord psychanalytique des processus psychiques déterminants dans l'épilepsie essentielle [thèse de doctorat ès lettres et sciences humaines]. Nanterre : université Paris-X ; 1990.
10 Acevedo K. Ask the expert. Complementary and alternative medecines (CAMs). International Epilepsy News 2006 ; 1 : 4-6.
11 Semah F, Derambure P, Picot MC. Stratégie thérapeutique dans les épilepsies nouvellement diagnostiquées. Une enquête nationale auprès des neurologues. Neurologies 2006 ; 89 (9) : 495-510.

19 Instances de l'épilepsie

Présentation

Il existe deux structures internationales représentées dans la plupart des pays du monde. Leur mission : apporter une meilleure qualité de soins et de vie aux personnes atteintes d'épilepsie. Les médecins intéressés par les épilepsies se sont regroupés en ligues contre l'épilepsie et des associations de malades épileptiques se sont créées progressivement sous des labels différents. Au plan international, après avoir rencontré des « difficultés » pour travailler ensemble, l'*International League against Epilepsy* (créée en 1909), fédérant les ligues et l'*International Bureau for Epilepsy* fédérant les associations de malades, collaborent maintenant étroitement et avec l'*Organisation mondiale de la santé*.

En France, deux associations représentent ces structures internationales : la Ligue française contre l'épilepsie, qui représente la Ligue internationale, et AISPACE, qui est depuis 1982 le représentant du Bureau international pour la France.

Les structures internationales créent et développent des commissions d'études et de recherche, diffusent des informations sur les épilepsies et leurs conséquences, organisent des colloques, congrès, séminaires, par continent (Europe, Afrique, Asie) et à l'échelle mondiale. Ainsi nous avons organisé avec la Ligue française pour la première fois en France, à Paris, en 2006, le 26e Congrès international d'épilepsie et, avec la commission Europe de l'*International Bureau for Epilepsy*, la XIe Conférence européenne « Epilepsy and society » pour la première fois elle aussi en France, à Marseille, en octobre 2008.

Un des nombreux intérêts de participer à ces instances internationales est de suivre l'évolution des connaissances et des pratiques dans les différents pays du monde. Schématiquement, on peut distinguer : les pays dits émergents, qui manquent autant de médecins que de médicaments, et dont les besoins, nettement différents de ceux de nos pays, s'expriment de plus en plus fortement [1], et les pays industrialisés qui ont à peu près les mêmes besoins et les mêmes demandes. La France est reconnue comme un des pays où les personnes avec épilepsie sont globalement les mieux soignées.

En France, différentes associations de malades se sont créées progressivement depuis 1985 : certaines sont nationales, comme Épilepsie France, d'autres sont plus régionales ou ciblent des problématiques particulières comme des syndromes épileptiques rares. Ces dernières sont souvent rattachées à l'Alliance maladies rares (maladies qui concernent moins d'une personne sur 2 000), créée en 2000. La Fondation française pour la recherche sur l'épilepsie s'associe aux instances existantes et, comme son nom l'indique, cherche à promouvoir et à développer des recherches en épileptologie.

Il serait mal venu de notre part de porter un regard critique sur les instances françaises. Nous y participons et avons, comme les autres, les mêmes difficultés pour agir. Nous tentons simplement ici de faire une sorte d'état des lieux et d'analyser les raisons de nos faiblesses partagées.

Ligue française contre l'épilepsie

On peut regretter que la Ligue française contre l'épilepsie n'ait pas, depuis sa création, souhaité ou pu développer des politiques d'actions et de communications fortes avec les responsables institutionnels et le grand public. Il semble qu'aujourd'hui, des changements dans sa stratégie interne et un désir d'ouverture se manifestent au sein de la ligue, ce qui n'est pas sans lien avec le développement des associations de malades.

Au sein de la Ligue française, une équipe propose des formations pour les médecins intéressés et pour les paramédicaux. Cet objectif est important et il faut le soutenir. La participation à l'acte de soins des infirmiers comme des techniciens EEG nous semble indispensable. Ils ont avec les malades et leur famille des contacts fréquents, parfois dans des situations angoissantes qu'ils doivent savoir gérer. Ils sont témoins et parfois complices des malades et jouent souvent le rôle de « courroies de transmission » de la communication entre les médecins et les familles.

Associations de malades épileptiques

Arrêtons-nous sur les associations de malades, que nous connaissons bien car nous sommes à l'origine de la première d'entre elles (AISPACE) en France, en 1980. Elles ont un rôle majeur aujourd'hui dans ce qui a été décrit comme « la véritable révolution culturelle liée aux positions et aux nouvelles demandes des familles vis-à-vis des professionnels » [2].

Nous avions cherché à faire le point sur l'histoire et les problématiques des associations de malades dans une publication en 2002 [3] et lors des Entretiens de Bichat en 2004 [4] et nous n'y reviendrons ici seulement que pour insister sur le passage progressif de leur mission « sociale » à leur mission « sanitaire ».

Une récente conférence de la vie associative sous l'égide du Premier ministre, en janvier 2006, met en évidence quelques chiffres : il se crée aujourd'hui en France près de 70 000 associations par an (190 par jour). On estime qu'il y a actuellement 1 million d'associations en activité. La proportion des associations à objectifs sanitaires et sociaux est de 16,5 % de l'ensemble, au 3e rang après les associations sportives et les associations culturelles, de tourisme et de loisirs. Enfin *4 associations sur 5 fonctionnent exclusivement avec des bénévoles*. Cette pléthore d'associations s'explique par la facilité des démarches administratives pour leur création et correspond aux désirs du Français d'avoir « son » association de proximité. Les associations de malades épileptiques se sont développées dans ce contexte culturel et administratif.

Parmi les nombreuses associations qui ont été créées, certaines ont arrêté de fonctionner, d'autres ont fusionné, d'autres ont poursuivi leur route en s'adaptant aux besoins exprimés par leurs adhérents. Il y a à notre sens autant d'avantages que d'inconvénients à cette multiplication d'associations. Les inconvénients portent sur le climat « concurrentiel » qui s'est installé, chacune ayant besoin d'accroître son nombre d'adhérents pour, d'une part, asseoir sa représentativité, d'autre part, avoir les moyens financiers de fonctionner. Leur nombre accroît les faiblesses stratégiques pour une politique d'ensemble et la difficulté pour les malades et leur famille de différencier ces associations entre elles et de reconnaître celle

qui leur sera le plus utile. D'un autre côté, l'idée d'une seule association puissante par sa taille présente le danger de devenir un monopole, une lourde structure administrative, coupée du terrain avec l'enjeu de luttes de pouvoirs internes.

Comme toujours, il serait souhaitable de trouver un *mode organisationnel* intermédiaire en différenciant les rôles et les projets, peut-être à partir de populations plus ciblées (par classes d'âge, types de maladie épileptique, nature des handicaps) et en créant des possibilités de mises en commun des idées et des actions dans un cadre fédératif large.

Nous avons été de ceux qui ont souhaité une telle approche et espéré que la création du *Comité national de l'épilepsie* (composé de représentants de la Ligue, de la Fondation française pour la recherche sur l'épilepsie, d'Épilepsie France, d'Eole et d'AISPACE) soit cette instance commune de réflexions, de stratégies et d'actions ouverte à tous. Pour l'heure, le comité n'a pas encore trouvé ses marques et n'a comme fonction essentielle que l'organisation des Journées nationales de l'épilepsie, lesquelles ont lieu tous les deux ans depuis 2002, visant une sensibilisation du public aux épilepsies, toujours nécessaire par ailleurs.

De même, les *établissements spécialisés* qui accueillent les personnes avec épilepsie, et dont les agréments les ont surtout orientés à devenir des structures médicoéducatives plus généralistes, sont rarement associés à des discussions communes, par habitude sans doute, mais peut-être aussi par leur appréhension à engager des remises en question de leur fonctionnement.

Difficultés et fonctionnement

Les associations de malades épileptiques (comme du reste les autres associations de malades) ont eu à leur début des difficultés à être admises et reconnues du corps médical. Elles devaient définir clairement leurs rôles et projets, ne pas se placer en « concurrents » dans l'organisation des soins, sachant porter la parole de leurs adhérents, mais de manière objective et sans acrimonie. Dans notre association AISPACE, ces difficultés ont été renforcées par le fait que nous avions souhaité que ce soient les personnes épileptiques et/ou leurs parents qui dirigent l'association, travaillant avec les neurologues et d'autres spécialistes mais en tant que partenaires extérieurs à l'association. Nous avons du reste poursuivi dans cette voie et sommes toujours la seule association qui ait ce mode de fonctionnement.

On doit reconnaître aussi que, parmi les familles qui adhèrent aux associations, la majorité sont dans des situations douloureuses parce que l'épilepsie est difficile à stabiliser et que d'autres problèmes neuropsychologiques sont associés aux crises. Ces familles sont donc souvent déçues par la médecine, parfois revendicatives voire agressives envers les médecins, dont elles attendaient sans doute trop. Ceux qui présentent une épilepsie peu handicapante et qui préfèrent ne pas trop y penser délaissent le plus souvent le monde associatif et ne désirent pas se retrouver parmi les autres, plus atteints qu'eux, ou qui leur rappellent un passé qu'ils souhaitent oublier.

Limites du bénévolat

Le bénévolat de son côté peut être aussi la pire et la meilleure des choses : la pire parce qu'il ne permet pas de jouer des règles de « travail » clairement définies et applicables, la meilleure parce qu'étant sans liens hiérarchiques ou

fonctionnels, c'est avec toutes les richesses de l'implication personnelle que les bénévoles vont vers les autres et cherchent à les aider.

Mais si leur motivation vient du cœur, elle n'est pas, le plus souvent, accompagnée d'une *formation suffisante en épileptologie* comme au *rôle d'écoutant* de la souffrance et des plaintes. Trop souvent le bénévole ne connaît que son épilepsie ou celle du membre de sa famille, et encore pas toujours très bien, et ne communique avec les autres qu'au travers ses connaissances et ressentis personnels.

Il faut prendre en compte la *fatigue psychique* liée à l'investissement personnel des bénévoles. Quand on ne peut pas se distancier psychologiquement, ce que les psychologues apprennent, en médiatisant les relations duales avec des « outils », des « techniques », des « méthodes », des interprétations conceptuelles, on est vite « entamé » par la souffrance de l'autre qui renvoie à la sienne et par son impuissance à trouver des solutions. Au cours des années, nous avons vécu ces difficultés avec nos responsables bénévoles, et nous-mêmes nous sommes souvent sentis démunis pour les aider à aider sans que leur psychisme en soit atteint.

En outre, la complexité actuelle des questions administratives et des aides existantes pour les personnes malades et/ou handicapées nécessite de nos jours, pour une utilisation efficace, un véritable *professionnalisme*.

S'ajoute donc un nouveau dilemme et, là encore, des solutions à trouver. S'il serait souhaitable que les bénévoles soient formés à leur rôle, comment leur demander un professionnalisme sans rétribution de leur temps de travail ? C'est sans doute une des grandes différences entre la France et les autres pays du monde, où les associations de malades épileptiques ont eu des *salariés* dès leur création.

Il y a un *effet pervers* au recours aux bénévoles, lequel donne lieu à des soutiens faits de bonnes paroles, en particulier de la part des responsables institutionnels, mais sans accorder d'aides financières puisque les associations montrent qu'elles sont capables de fonctionner sans salariés ou en nombre très restreint.

Les adhérents des associations ont du reste parfois du mal à comprendre qu'il leur faille cotiser pour avoir accès aux services proposés. Certains pensent que c'est l'État qui subventionne les associations et, avec l'image actuelle de la gratuité en matière de santé, ils rechignent à participer financièrement au fonctionnement des associations, auxquelles ils ne s'adressent que ponctuellement pour leurs besoins personnels. Cette observation peut sembler contradictoire avec le comportement généreux des Français face à des catastrophes naturelles lors de demandes d'aides financières ou pour des opérations comme le Téléthon. En fait cela illustre une conduite fréquente qui fait préférer apporter une aide financière à des événements interpellant l'émotion (la souffrance des enfants), voire la compassion (que la télévision sait bien utiliser), qu'à des *actions du quotidien, peu relayées par les médias* car non télégéniques.

Évolution des demandes des malades et de leur famille

Depuis 1981, à AISPACE, nous analysons tous les deux ans les demandes qui nous ont été transmises pour les regrouper par thème et suivre leurs évolutions.

Globalement, on observe que du besoin de sentir qu'« on n'est pas seul » à être atteint de cette maladie, du désir de chercher à communiquer avec d'autres familles ayant des problèmes communs, les demandes sont devenues essentiellement liées aux questions médicales (la recherche du « bon » médecin, la confirmation d'un diagnostic ou d'une évaluation des prescriptions médicamenteuses déjà étudiées via Internet, les progrès scientifiques et médicaux attendus…).

Pour toutes les associations de malades et instances médicales et sociales, la diffusion d'informations est l'objet principal de leurs activités et de leur budget. À ce sujet, il est regrettable que les questions sur : que diffuser ? À qui ? Comment ? Pourquoi ? Avec quelle évaluation ?, n'interrogent pas vraiment. Chaque organisation poursuit son travail d'élaboration et de diffusion de documents divers, s'ajoutant les uns aux autres, et ce dans tous les pays. L'observation objective de l'impact de ce travail conduit à évoquer une certaine attitude de continuité dont l'intérêt ne tient surtout qu'à la seule poursuite de ces diffusions.

Les résultats d'une enquête très récente [5] de l'*Epilepsy Foundation* sur 19 441 adolescents scolarisés sont assez démonstratifs :

- 49 % des adolescents interrogés n'ont jamais entendu parler d'épilepsie ;
- 49 % pensent que l'épilepsie peut être contagieuse ;
- 19 % font de l'épilepsie une maladie mentale.

Le fait que les jeunes Américains donnent ces réponses, malgré les efforts de diffusion d'informations dans leur pays aidés par des moyens financiers importants (comparés à la France), devrait être analysé avec intérêt, et l'idée que *nous ne savons pas encore bien « parler » des épilepsies* devrait peser sur nos réflexions.

Nous n'avons pas encore « sorti les épilepsies de l'ombre » et l'augmentation des connaissances scientifiques n'est toujours pas parvenue à donner de ces maladies une vision claire de leurs mécanismes et de leurs causes. Il nous faut donc tous ensemble nous atteler à cette tâche, d'autant qu'elle n'est pas que psychosociologique. L'image des épilepsies joue, nous avons déjà insisté à ce sujet, un rôle important dans le vécu médical des malades.

Expression des attentes

En 2006, pour préparer la tenue de la première Journée francophone de l'épilepsie, nous avions demandé à des adhérents d'associations de malades épileptiques quelles questions ils se posaient et aimeraient voir traitées par les intervenants médecins épileptologues lors des tables rondes qui étaient organisées. Sans reprendre ici l'intégralité des questions qui nous ont été adressées, nous proposons quelques commentaires à leur sujet.

Il est intéressant d'observer en premier lieu *l'influence des médias*. Le questionnement des malades en est l'écho. Comprendre et différencier les maladies épileptiques, connaître les étiologies et leurs conséquences pour l'évolution des maladies, les relations entre le syndrome épileptique, l'organisation de la structure psychique, les modes et capacités de développement cognitif, les troubles

du comportement et des conduites… ne sont pas (ce qui confirme les lignes précédentes) les thématiques retenues en premier par les malades et leur famille.

Ils se sont appropriés des *scoops* de divers magazines ou émissions de télévision et en ont assimilé le contenu à partir de leurs idées et de leurs représentations. Si des questions liées à la génétique sont posées, elles le sont pour évacuer l'image toujours présente et angoissante de l'hérédité. Si des questions sur les traitements médicamenteux et autres traitements (dont les interventions neurochirurgicales) sont parmi les questions médicales les plus fréquentes, elles expriment leurs attentes de ne plus faire de crises.

Ces thèmes correspondent, fond et forme, aux questions auxquelles nous sommes confrontés depuis des années.

Les autres *questions « classiques »* qui illustrent la lenteur de l'efficacité de nos actions concernent le rapport aux autres : « le dire » ou ne pas « le dire », donner au grand public une meilleure image des épilepsies mais surtout des « épileptiques », lever les tabous qui entourent encore cette maladie…

Et toujours classés *en tête des demandes*, on retrouve l'obtention du permis de conduire et l'accès à l'emploi, perçus tous deux comme des discriminations sociales qui persistent, voire s'amplifient actuellement compte tenu des modes de déplacements et des difficultés pour trouver un emploi.

Plus innovantes sont les questions des malades (qu'ils n'auraient sans doute pas osé formuler explicitement il y a quelques années) sur l'écoute médicale, les autres médecines dites parallèles, le rôle de l'émotion, la fréquence des troubles anxiodépressifs, les moyens d'autocontrôle des crises… Les relations entre épilepsie, problèmes mnésiques et fatigue chronique sont évoquées, associées aux rôles des médicaments, souvent considérés comme responsables de ces troubles.

Nous avons été surpris du faible nombre de demandes ayant trait aux *prises en charge médicosociales* et au travail de psychodéveloppement en institutions spécialisées. La plupart des parents ont à faire un tel parcours du combattant pour trouver une institution qui accepte leur enfant, qu'ils n'osent pas (quand ils ne le conçoivent même pas) demander à ce que soient améliorées les modalités de prises en charge psychologiques et éducationnelles dans ces établissements. Il y aurait pourtant beaucoup à tenter, même avec les moyens humains et financiers actuels, pour apporter aux jeunes épileptiques les aides nécessaires visant, au moins, à ne pas voir décroître leurs capacités mentales et s'organiser des conduites réactionnelles délétères. Mais il faudrait changer des habitudes dans les conduites, certaines méthodes de formation des membres du personnel et réfléchir aux avantages/inconvénients à n'ouvrir ces institutions qu'à des personnes épileptiques ou à des personnes qui ont des pathologies différentes mais avec des problèmes neuropsychologiques voisins, à s'organiser pour des accueils temporaires ou pendant les vacances scolaires, à former et à travailler avec les familles…

Tout un programme de réflexions et d'organisation est à élaborer à ce sujet en se rappelant qu'actuellement, se ressentent surtout le manque d'établissements, le manque de places et que de nombreux projets locaux de lieux de vie soutenus par des familles sont en attente d'une décision qui n'aboutit pas.

En résumé

Les associations de médecins et de malades, tout en gardant leur indépendance, ont à évoluer vers des collaborations pour poser et traiter les vrais problèmes pour le présent et pour l'avenir.

Il est aujourd'hui demandé aux associations, outre d'être des lieux d'accueil brisant l'isolement des malades et leur apportant une écoute individuelle de leurs souffrances, de devenir des porte-paroles avisés de leurs besoins et attentes et des défenseurs de la qualité des politiques de soins et des accompagnements médicosociaux.

Références

1 Preux PM. Les épilepsies dans les pays du Sud. In : Beaussart J, Genton P, ed. Épilepsies : avancées médicales et sociales. Montrouge : John Libbey Eurotext ; 2006.
2 Entretien avec P. Mazet. Synapse 2005 ; 220 : 12.
3 Beaussart-Defaye J. Point de vue sociologique sur les épilepsies et l'évolution des discours dans la relation malades-médecins. Épilepsies 2002 ; 14 : 7-12.
4 Beaussart J, Vespignani H. Les épileptiques et leurs conduites thérapeutiques : intérêt et difficultés d'une éducation à la santé. In : Entretiens de Bichat. Thérapeutique. Tables rondes. Paris : Expansion scientifique française ; 2004. p. 109-17.
5 Teen survey on epilepsy. In : Epilepsy USA. Landover (MD) : The Epilepsy Foundation ; 2006. p. 12.

20 Épilogue

Parler vrai

Il ne peut y avoir de conclusion aux analyses qui précèdent. Conclure laisse entendre qu'il est possible de terminer, d'arrêter, de fixer des idées comme des raisonnements et des connaissances, alors que tous les thèmes abordés restent ouverts, à approfondir, à être repris dans des réflexions et actions qu'il faut continuer à mener.

Nous avons choisi une approche des questions posées par les maladies épileptiques qui tente de donner une image dynamique de ces dernières et de leurs vécus nourris de leurs histoires, croisant le passé et ses traces dans le présent, des rôles du soma et du psyché, du savoir scientifique et du savoir profane.

Devant l'ampleur du domaine abordé, nous avons opté pour ne considérer que certains aspects : ceux qui nous paraissaient les plus présents dans la pratique épileptologique et ceux qui nous paraissent refléter au plus près les paroles et les attentes des personnes qui souffrent d'une épilepsie et celles de leur famille.

Nous avons conscience de ne pas avoir commenté nos analyses par de nombreuses références aux publications existantes, qui sont considérables. Mais si notre objectif est de participer à l'enrichissement des connaissances des professionnels de la santé et des malades, il est surtout de leur donner envie de continuer à *s'informer avec un regard critique* et de *penser les épilepsies autrement*. Nous nous sommes expliqués sur cet « autrement », qui engage à parler vrai et à considérer, pour les soins, la maladie autant que la personne dans sa vie sociale et affective et au travers des valeurs de son époque.

Nous nous sommes souvenus de la lettre manuscrite de Françoise Dolto datée du 29 septembre 1981, en réponse à une question qui lui avait été posée : « Comment doit-on parler à un épileptique ? » Dans cette lettre qui nous a été remise, elle écrit : « Dire ou parler " vrai " sur l'épilepsie est bien difficile… Pour chaque épileptique, c'est différent. Il n'y a pas un dire vrai objectif, quant au subjectif c'est le patient seul qui en sait quelque chose… Voilà ce que je peux vous répondre pour justifier ce qui en fait exprime mon non-savoir sur le vrai de l'épilepsie clinique. » Françoise Dolto avait cette franchise et humilité des gens qui savent beaucoup pour oser ainsi parler de son non-savoir dans certains domaines. Une telle attitude est suffisamment rare pour qu'on la souligne. Cependant il nous a semblé qu'entre 1981 et 2008, les évolutions dans les mentalités, la diffusion des informations médicales, le style de relations entre malades et médecins rendaient possible une mise en phase du vrai objectif et du vrai subjectif. Et c'est ce que nous avons voulu tenter.

Nous savions que ce parler vrai n'était pas sans dangers, mais nous cherchions une sorte de rupture avec les discours soit scientifiques et difficilement compréhensibles pour les non-spécialistes, soit traditionnels et souvent démagogiques

ne favorisant pas les changements attendus dans les soins comme dans les images et les actes.

« La science contemporaine, écrit G. Bachelard [1], est objectivement difficile. Elle ne peut plus être *simple*. Il faut se méfier des simplifications et souvent dialectiser la *simplicité*. L'effort de synthèse est partout, dans le détail et dans les systèmes. Les concepts scientifiques n'ont de sens que dans un interconceptualisme. »

Travailler en interdisciplinarité

Traiter des épilepsies nécessite d'avoir recours à des disciplines différentes (médicales et scientifiques, avec la neurologie, la génétique, la gynécologie, la biologie, l'anatomie, comme avec la psychologie, la sociologie et l'économie) et de travailler en interdisciplinarité.

« D'une manière générale, chacun répète que l'avenir appartient aux recherches interdisciplinaires mais, en fait, ces dernières sont souvent très difficiles à organiser en raison d'ignorances réciproques parfois systématiques. Le premier but de la recherche serait donc de dégager les éléments de comparaison possibles entre les tendances et les courants des sciences humaines en leur développement contemporain et en leur développement actuel, de manière à favoriser les échanges et les collaborations interdisciplinaires, ou simplement à renforcer les recherches de chaque discipline sous l'influence des comparaisons fournies » (J. Piaget [2]).

Reconnaître la complexité de l'objet d'étude

Si les connaissances sur le fonctionnement du cerveau, sur les épilepsies, leurs causes et leurs conséquences ont nettement progressé, elles ont entraîné avec elles la complexité de l'analyse de l'objet d'étude et du cerveau [3] et de l'« épilepsie ». Or, les objets d'étude complexe relèvent, comme l'estime E. Morin, d'une pensée complexe [4]. L'épilepsie suppose d'être approchée par des allers et retours sur des mêmes thèmes en y revenant sous des angles différents. *Une pensée linéaire n'est pas possible*. On ne peut que raisonner en boucles en restant conscient que tout modèle n'est qu'une étape dans la représentation de la réalité et que par nécessité, il doit, comme le pense K. Popper [5], omettre beaucoup de choses et en exagérer beaucoup d'autres.

Élaborer des synthèses des approches

Nous raisonnons aujourd'hui en épileptologie à travers des séries de contradictions, lesquelles ne trouvent pas leur synthèse. Il y a, d'un côté, les malades et leur famille, agissant individuellement ou regroupés dans des associations, qui attendent des améliorations immédiates dans leur vie (tant au plan médical que social) et estiment que leurs problèmes ne sont pas encore résolus et, de l'autre côté, il y a les professionnels de santé qui sont parfois démunis pour parvenir à la guérison, voire à une amélioration durable de leurs patients.

Si les connaissances progressent, le fait qu'elles deviennent des applications pour les pratiques nécessitera des années. Face aux malades et aux professionnels

de la santé, il y a, d'une part, les responsables administratifs en matière de santé (lesquels doivent traiter toutes les demandes et trancher dans les choix budgétaires) et, d'autre part, le grand public, qui affronté aux questions économiques et politiques de l'heure ne se sent en fait concerné que par ses problèmes quotidiens, dont l'épilepsie fait partie uniquement pour ceux qui la vivent.

Inventer un nouveau discours

Le nombre de maladies classées dans les syndromes épileptiques s'accroît, les processus en jeu se révèlent plus multiformes que cela ne le semblait il y a quelques années. Les connaissances nouvelles remettent en cause les anciennes sans pour autant apporter d'autres résultats que de nouvelles hypothèses.

Les classifications des syndromes et des symptômes continuent à faire l'objet de réflexions au sein des commissions de l'*International League against Epilepsy*. Les étiologies, en particulier génétiques, ouvrent des pistes de recherche sans cesse débattues et leurs concepts eux-mêmes sont revisités (par exemple, remise en question de la notion d'étiologie idiopathique). En pleine évolution, les approches cliniques des épilepsies rendent ardue la possibilité pour les professionnels de santé non spécialisés (et donc encore plus pour les patients) de s'en approprier les contenus pour leur pratique.

Il nous faut « inventer » une façon de présenter les épilepsies qui ne soit ni réductrice ni trop compliquée pour que s'ensuivent les changements dans la formation des médecins et dans l'élaboration de nouvelles stratégies de soins. Les malades le demandent en insistant sur le fait qu'en 2008, il est encore trop souvent question de l'épilepsie au singulier, sous-tendant une homogénéité de représentations qui ne correspond pas à la réalité.

Différencier clairement les maladies épileptiques

Une des orientations que nous proposons serait de commencer par *différencier nettement les épilepsies stricto sensu* des maladies épileptiques polyhandicapantes (dont les encéphalopathies épileptiques), des syndromes rares (généralement classés en maladies éponymes) et des cas où les crises d'épilepsie « s'ajoutent » à une autre pathologie (par exemple, l'autisme). Ces distinctions bien clarifiées permettraient de distinguer, à chaque fois que l'on en parle, à quel groupe de maladies et de malades il est fait référence.

Une telle approche aiderait à casser l'image monomorphe de l'épilepsie dans le public, mais aussi auprès de ceux qui en sont atteints et à faire entendre que *la majorité des syndromes épileptiques répondent bien aux traitements* et donc ne devraient pas limiter l'accès à une insertion sociale.

L'élaboration des politiques et des stratégies d'accompagnement dans les soins sont à distinguer clairement entre elles par leurs objectifs et leurs moyens, selon les groupes de patients ciblés.

Le classement des épilepsies que nous proposons distinguerait les syndromes en tenant compte de leurs étiologies et de la qualité de l'état neuropsychique intercritique. Ce dernier critère nous fait revenir sur l'expression de « handicaps associés » souvent utilisée en épileptologie et qui nous semble devoir être repensée.

Réévaluer la notion de « handicap »

La nomenclature de l'Organisation mondiale de la santé définit les notions :

- de *déficience*, comme les perturbations des structures ou fonctions anatomiques, physiologiques ou psychologiques de l'organisme (aspect lésionnel) ;
- d'*incapacité*, comme affectant la personne par une limitation des possibilités fonctionnelles ou des performances et des restrictions d'activités qui en résultent (aspect fonctionnel) ;
- de *handicap*, comme désavantage qui résulte de la différence entre ce que la société attend de l'individu et ce qu'il est capable de faire, compte tenu de ses déficiences et incapacités corrélatives (aspect social).

Pour une incapacité donnée, le handicap varie en fonction des exigences sociales, à une époque donnée et dans une culture donnée. C'est parce qu'il apparaît comme une résultante de la déficience et de l'incapacité que le mot « handicap » est considéré comme suffisant pour exprimer les « difficultés » d'une personne. Cette conception, en tous cas en épileptologie, si elle est certes pratique car énoncée par un seul mot, est trop réductrice pour permettre d'engager des programmes d'actions.

Ce n'est en effet que par des évaluations différenciées des déficiences tenant compte des conséquences des différents types de « dysfonctionnements cérébraux » sur les capacités fonctionnelles et sociales que l'on peut avoir une image compréhensive des différents profils des personnes avec épilepsie et leur répartition chiffrée.

En d'autres termes, *la notion de handicap nous semble moins opératoire que celles de déficience et d'incapacité*. Cependant elle est « mieux vue » du public, moins chargée de représentations négatives que les deux autres et donc mieux acceptée.

Les mots, comme l'a exprimé J. F. Chossy [6] lors de son intervention à la Journée francophone de l'épilepsie, sont aussi porteurs des images qui leur sont attachées et leur utilisation n'est jamais neutre. Le sujet est délicat, l'enjeu important, le débat ouvert. Pour le savoir populaire, les significations affectives et culturelles priment. Ce savoir est fait de *symboles* interprétables par tous. De son côté la pensée scientifique analyse et interprète des *signes*. Elle est faite de « signaux » ne pouvant être décodés et codés que par des spécialistes. Les symboles et les signes ne font pas partie du même langage et sont souvent comme deux langues étrangères l'une à l'autre.

Lier science et bon sens

La plupart des personnes craignant les horizons nouveaux apportés par la science préfèrent, consciemment ou inconsciemment, s'accrocher aux images de certitudes traditionnelles [7]. D'où les décalages que nous vivons entre, d'une part, le besoin de se rassurer par rapport à un environnement mouvant et aléatoire, et donc de « freiner » les changements et, d'autre part, l'accumulation de données scientifiques qui excluent les certitudes.

Quelles que soient les réflexions à mener avec un regard nouveau, lequel peut s'enrichir d'analyses épistémologiques, il faut avoir toujours présent à l'esprit que toute réflexion en matière de santé qui ne débouche pas sur des propositions

concrètes est insatisfaisante. En l'occurrence, ce sont *les actions plus que les idées* qui sont attendues pour la formation des professionnels de santé, l'organisation des soins et des accompagnements psychosociaux et éducatifs des malades, en milieu ordinaire comme spécialisé, la communication avec les patients et leur famille, les choix dans les programmes de recherches fondamentales comme appliquées, les images à diffuser dans les médias et la sensibilisation des responsables politiques et administratifs.

Plutôt que penser à « changer » des images ancrées depuis des décennies dans les mentalités et dont la symbolique négative et inquiétante (le corps sans âme) reste accolée à la crise d'épilepsie la plus manifeste (la crise tonicoclonique généralisée), ne serait-il pas plus porteur de chercher à faire « accepter » par l'opinion publique que de mauvais échanges chimiques entre les neurones de notre cerveau peuvent entraîner des manifestations physiques et mentales diverses dont certaines sont spectaculaires et le plus souvent non vécues de manière consciente par les intéressés ? Une telle idée nécessiterait alors de reformuler le contenu des discours aux médias et aux malades, dépassant le « label » épilepsie, pour expliciter le cerveau, son fonctionnement et ses dysfonctionnements (pour autant que nous osions dire que nous n'en connaissons pas encore tous les mécanismes).

L'approche des épilepsies est pour une grande part encore phénoménologique. *Savoir décrire* avec précision et rigueur ce que l'on sait observer est une étape majeure dans les avancées de la connaissance et dans la qualité de la communication.

Mener des études épidémiologiques par typologie de patients

Pour l'approche pragmatique que nous proposons, il faudrait se fonder sur des évaluations chiffrées de chaque type de malades épileptiques. Énoncer qu'il y a 500 000 épileptiques en France, que l'épilepsie est la maladie neurologique la plus fréquente après la migraine, que la prévalence dans nos pays industrialisés en est de 0,6 à 0,8 %, que l'incidence en est estimée à 30 000 nouveaux cas en France par an (dont 4 000 enfants de moins de 10 ans)… fournit certes des informations générales utiles, mais pérennise l'image de l'épilepsie au singulier, celle d'un profil type d'épileptique, et ne permet pas d'organiser des projets ciblés.

Les *études épidémiologiques* sont difficiles et coûteuses. Nous l'avons vérifié en 1980 (à une époque pourtant qui, par le nombre restreint de neurologues s'intéressant aux épilepsies, permettait un recueil plus facile des données qu'aujourd'hui) en cherchant à recenser les malades épileptiques dans la région Nord-Pas-de-Calais [8]. Le repérage exhaustif des malades est hasardeux, certains se cachent, d'autres ne se soignent pas et la fiabilité des données recueillies (principalement dans les études menées par questionnaires et les études multicentriques) n'est pas toujours satisfaisante.

Indispensables, les recherches épidémiologiques demandent à être réétudiées avec une réflexion méthodologique plus travaillée, laquelle, entre autres paramètres neurologiques et étiologiques, tiendrait compte du suivi des malades à long terme selon les syndromes et les différents facteurs intervenant dans leurs évolutions (médicaux, psychologiques, sociaux, événementiels…).

Un récent article de W. Theodore *et al.* [9], élaboré pour préparer la campagne globale en faveur de l'épilepsie de la Ligue et du Bureau internationaux, met en évidence la disparité dans les résultats des études (les critères d'analyse n'étant pas les mêmes). Cet article, par ailleurs, apporte des informations précieuses sur l'augmentation du coût des soins par patient, sur l'évolution de l'incidence des épilepsies et de leurs étiologies, sur l'influence des critères socioculturels et économiques pour les prises en charge médicales et l'insertion sociale des malades.

La recherche d'efficacité voudrait que plutôt que de refaire études épidémiologiques après études épidémiologiques, il serait plus enrichissant de construire une *grille d'analyse commune* à tous les chercheurs, utilisant les mêmes variables (avec les mêmes définitions) pour des études portant sur des zones géographiques différentes. L'analyse des caractères spécifiques à chaque terrain géographique d'étude (les données démographiques, l'organisation structurelle des soins, les aspects culturels, économiques…) servirait de filtres explicatifs dans l'interprétation des variations dans les résultats.

Travailler sur des bases communes et comparables éviterait des investissements financiers très lourds par rapport à l'intérêt pratique des résultats obtenus.

Élaborer des diagnostics avec des pronostics

Le diagnostic, nous l'avons précisé, doit être porté le plus tôt possible. Les manifestations épileptiques, nous l'avons formulé, couvrent des champs de signes très larges. Il serait positif que les jeunes médecins, au cours de leurs études, soient mieux formés à les reconnaître, et que l'opinion publique en soit mieux avertie. Cela permettrait, entre autres effets positifs, d'éviter les médicalisations tardives, les patients attendant ou ne repérant que la survenue de crises manifestes et/ou de « malaises » devenant handicapants pour consulter.

Mais un diagnostic ne suffit pas et il doit s'accompagner d'un pronostic impliquant l'évolution prévisible de la maladie et celle des capacités du malade. Si cette idée apparaît comme simple, elle pose de multiples problèmes tant dans les habitudes médicales que pour les patients et leur famille.

Dans l'esprit des malades, la seule attente pronostique est la « guérison », notion qu'ils associent essentiellement à l'arrêt définitif des crises et surtout des crises manifestes, spectaculaires. Les crises « moins voyantes » (par exemple, les absences, qui peuvent se répéter fréquemment y compris dans une même journée) n'étant trop souvent considérées que comme des petits « malaises » sans gravité, ni conséquences. « Il n'y a épilepsie que si les autres peuvent s'en apercevoir. » La puissance de cette habitude de penser gomme la compréhension des mécanismes épileptiques en jeu.

La question du *devenir de la personne* n'est pas abordée avec autant de précisions et de précautions qu'il le faudrait, ni par les médecins ni par les familles. Pour les premiers, certes, poser un pronostic n'est pas toujours aisé en début de maladie, mais pourrait néanmoins être formulé dans ses grandes lignes après quelques consultations. Préparer des parents à adopter un comportement éducatif identique à celui qui peut être conçu pour n'importe quel enfant, mais en tenant compte de la période active de l'épilepsie, et préparer des parents à vivre et éduquer un enfant « différent » des autres car présentant des écarts à la norme,

des déficiences et des troubles psychiques plus ou moins sévères, nécessite des temps différents, des paroles différentes, des accompagnements différents…

Le diagnostic comme le pronostic, nous avons déjà insisté à ce propos, doivent être communiqués aux malades et à leur famille avec prudence mais précision, de façon que la stratégie globale de soins puisse être définie, comprise, acceptée et mise en œuvre sans attendre et risquer les sur-handicaps. Pour l'annonce du diagnostic comme celle du pronostic, le professionnel est obligé de prendre du temps et d'adapter ses propos à ses interlocuteurs et à leurs inquiétudes. Ainsi, apprendre aux malades et à leurs parents à repérer et noter les manifestations critiques, sans devenir « obsessionnel », est indispensable pour le suivi des patients, mais pas toujours ni bien compris, ni bien admis. Or tous ces moments de communication avec les malades, qui relèvent d'une éducation à la santé, ne sont pas cotés en actes par la Sécurité sociale. Pourra-t-on obtenir qu'ils le soient, ou faut-il réfléchir à d'autres solutions déjà formulées par certains comme former à ce rôle un corps intermédiaire, recourir à des infirmiers, ou à des animateurs associatifs ?

Différencier les principes de précaution et de prévention

Nos sociétés se réfèrent à l'idéologie judéo-chrétienne fondée sur la culpabilité. S'ajoutent les règles du jeu de la démocratie, laquelle impose l'adhésion de tous à un projet commun, comme celui de limiter les risques et donc les connaître pour en évaluer les conséquences.

S. D. Kipman est un de ceux qui se sont attachés à clarifier les termes de « précaution » et de « prévention » [10]. Il a travaillé ces concepts pour les maladies mentales, mais ses idées peuvent s'appliquer aux épilepsies. « Le principe de précaution introduit l'idée d'un risque supposé, ce qui n'a rien à voir avec un risque certain, même en l'occurrence minime […]. La prévention primaire vise à empêcher l'apparition des troubles primaires […], la prévention secondaire inclut diagnostic précoce et traitement rapide, la prévention tertiaire lutte contre les effets secondaires d'une maladie ou des traitements et contre l'inadaptation consécutive et le handicap. » En épileptologie, nous utilisons peu ces notions, ce qui est regrettable, car elles pourraient permettre d'engager réflexions et études novatrices.

Ainsi l'idée de risques d'accidents constamment présente dans les représentations et les conduites ne se réfère le plus souvent qu'aux *risques supposés, voire imaginés* (ce qui rend difficiles les études dites d'accidentabilité) et donc ne relèverait que de la « précaution ». En revanche, la prévention et surtout les préventions secondaires et tertiaires traitant des conséquences psychologiques et sociales des épilepsies pourraient être étudiées de manière concrète et prospective, en vue d'organiser des stratégies globales de soins et d'accompagnement médicosocial.

Développer des programmes de recherches fondamentales

Outre les *études appliquées* épidémiologiques et sur l'accidentabilité, les *recherches fondamentales* sont à développer et il faut leur en donner les moyens. Il faudrait aussi peutêtre, mais ceci est hors du champ de notre compétence, faire des

choix stratégiques entre la multiplication de recherches scientifiques ponctuelles et la mise en place de programmes à moyen et long terme, en jouant la complémentarité entre les laboratoires de recherches en France et à l'étranger, et non en additionnant (ce qui est rarement efficace) les résultats d'études aux méthodologies différentes, donc aux résultats non cumulables pour des synthèses.

Récemment, la Commission scientifique européenne de la Ligue internationale, présidée par M. Baulac (France) et A. Pitkänen (Finlande), en collaboration avec l'*International Bureau for Epilepsy*, a élaboré un programme de recherches [11] à mener pour les prochaines années.

Six priorités ont été développées :

- les épilepsies de l'enfance et le développement cérébral ;
- la prévention de l'épilepsie après un traumatisme cérébral (épileptogenèse) ;
- l'utilisation des connaissances génétiques pour optimiser les soins ;
- la réduction de l'impact des crises et de la maladie sur la qualité de vie ;
- l'identification des mécanismes de survenue des crises (ictogenèse) ;
- l'amélioration des traitements.

Il est intéressant d'observer que ce programme tient compte de l'avis des patients (*end-users* des recherches) et qu'il est demandé par les membres de la commission de le leur faire connaître. L'application commune d'un tel projet favoriserait l'efficacité des recherches.

Le développement des neurosciences, celui de l'imagerie du cerveau en fonctionnement, la multiplication d'articles fondés sur des analyses statistiques souvent « forcées » car utilisant des tests très sophistiqués sur des données dont la fiabilité est parfois suspecte et dont les corrélations sont parfois interprétées comme des liaisons causales contribuent au mythe des chiffres (du nombre) estimés de nos jours comme la preuve de la vérité. Il y a confusion entre l'outil avec ses capacités de performances techniques et la connaissance. La technique devient dogme, les sachants des super-techniciens. Le qualitatif, l'étude de l'être humain dans ce qu'il a d'unique, l'interprétation des pensées comme des comportements a-rationnels mais prenant leurs racines dans la perception de soi, des autres et de l'avenir, l'écoute de la plainte dans son incohérence apparente ne relèvent pas des neurosciences.

Il nous faut chercher les méthodes et les outils qui permettent de concevoir les relations dans les apports entre la neurologie, la neuropsychologie et la psychologie clinique, et ce sans dogmatisme ni sectarisme intellectuel.

Favoriser les études-actions

Les méthodologies élaborées pour les études à partir de réflexions théoriques parfaitement justifiées ne sont pas toujours mises en correspondance avec la réalité du terrain d'étude.

Une illustration est donnée par une récente recherche sur les troubles cognitifs chez des enfants atteints d'épilepsie et leurs conséquences en termes d'intégration scolaire et de qualité de vie [12]. L'équipe responsable de l'étude avait élaboré une méthodologie qui cherchait, outre le partenariat de tous les acteurs dans le département choisi (le Val-de-Marne), à analyser de manière la plus

exhaustive possible les facteurs considérés comme pouvant intervenir dans la problématique définie. Les difficultés du recueil des informations sur le terrain (dont la faible participation des médecins et le peu de données enregistrées par les instances de l'Éducation nationale) ont entraîné des aménagements méthodologiques d'adaptation. Les résultats de l'étude sont certes très intéressants. Ils affinent des hypothèses ou des conclusions d'études similaires déjà publiées mais fallait-il engager des travaux aussi coûteux pour aboutir à de simples constats ? Chercher à mettre en place des procédures ciblées d'accompagnement éducatifs, psychologiques, médicaux sur des groupes bien localisés puis travailler avec les partenaires de terrain pour en étudier les apports, ne serait-il pas aussi, si ce n'est plus, constructif ?

Si ces recherches sont indispensables, il faudrait que leurs conclusions se transforment en *stratégies d'actions avec procédures d'évaluation* et non en nouvelles recherches sur les mêmes thèmes avec les mêmes objectifs mais sans conduire à des améliorations concrètes.

Plutôt que poursuivre des quêtes d'informations, il faut aujourd'hui des explications. Plutôt que multiplier les recherches thématiques, il faut aujourd'hui des expérimentations sur le terrain pour de nouveaux types d'accompagnements médicaux et psychosociologiques. Plutôt qu'attendre des autres qu'ils changent de regard, il faut leur prouver qu'ils se trompent dans leurs images. Plutôt que de demander à nos patients d'être comme tout le monde, il faut les aider à être eux-mêmes mais avec des conditions de vie qui leur soient adaptées.

Associer les malades aux soins

Pour toutes les approches formulées ci-avant, il serait utile d'avoir une participation réelle des malades et de leurs familles. Cette participation active pour collaborer aux études devrait leur être proposée lors des choix des thématiques d'études et de la définition de leurs objectifs. Mais cela suppose que les patients le désirent. Or ce n'est pas encore le cas. La majorité des patients, et on peut le comprendre, cherchent des réponses à leurs questions personnelles et ne tentent pas d'accéder (mais est-ce possible avec un statut de malade ?) à une réflexion sur leur maladie (donc sur eux-mêmes) et à une collaboration avec des projets de recherches dont ils ne voient pas les retombées.

Nous avons insisté sur l'écart existant entre le nombre de publications de vulgarisation sur les épilepsies et la faiblesse des connaissances des malades et de leur famille quand ils en parlent (tout autant à propos de leurs propres syndromes que des autres syndromes épileptiques). Est-ce donc une utopie de vouloir faire du patient un « partenaire » pour l'avancement des connaissances et l'organisation des soins ? N'est-ce qu'un désir de professionnel que de souhaiter des malades rationnels et actifs pour les décisions médicales ? Certes ce serait plus simple si un tel souhait était partagé, mais notre expérience nous conduits à penser que cela reste un leurre. Entre les professionnels de la santé et les patients, les décalages entre les rôles, les ressentis, les besoins, les attentes se déclinent sur des lignes parallèles qui ne peuvent se croiser que de temps en temps ou utiliser des ponts. Ce sera sur ces ponts, qui correspondent à des échanges humains de qualité, qu'il faudra apporter des changements et faire porter les efforts de raisonnements innovants et cela, dans un premier temps, par les professionnels de la santé.

Concevoir une nouvelle organisation des soins

Lorsque nous utilisons l'expression de « professionnels de la santé », c'est pour bien montrer que les médecins (généralistes, neurologues, psychiatres et spécialistes d'autres disciplines) ne sont pas les seuls maillons de la chaîne de soins : les psychologues, les psychopédagogues, les orthophonistes, les ergothérapeutes, les infirmiers, les techniciens EEG, les éducateurs... sont tous parties prenantes, même si les liens sont de l'ordre de l'informel. Il faudrait donc inventer aussi une *nouvelle organisation des soins* dans laquelle s'investissent ces différents professionnels après une formation adaptée aux épilepsies, avec des missions précisées et en acquérant un statut connu et reconnu. Les projets de transfert de compétences impliquant le corps infirmier, comme la création de réseaux médicaux qui semblent se développer aujourd'hui sont peut-être des débuts de réponses.

Les malades ont leurs savoirs profanes et subjectifs qu'ils sont seuls à posséder. Ces savoirs sont à écouter, à interpréter, à utiliser et à rendre compatibles, forme et fond, avec les projets de soins et d'accompagnements. C'est cela qu'il faut leur demander et c'est en cela qu'ils apportent des informations de grandes richesses. Il faut savoir entendre quand l'épilepsie sert de « porte-manteaux » aux autres difficultés de vie, aux questions sans réponses, aux peurs imaginaires, aux règlements de comptes familiaux. Lors de séminaires de formation de jeunes psychiatres aux épilepsies que nous avons animés durant quelques années, cette observation du rôle de l'épilepsie pour couvrir d'autres problèmes psychologiques, relationnels et sociaux inhérents à la dynamique familiale était relevée comme participant avec force aux plaintes qu'ils avaient à traiter.

Il ne faut pas tout attendre de l'État. Le nombre des personnes épileptiques qui souffrent des lourdes conséquences de leur maladie n'atteint pas l'importance des enjeux publics comme le cancer ou les maladies cardiovasculaires. Il faudra donc trouver des solutions adaptées à nos possibilités, mais gageons qu'avec les moyens actuels dont nous disposons, nous pourrions, en faisant autrement, aboutir à des stratégies de soins améliorées.

User du droit à la différence

Les épilepsies ne sont pas des maladies comme les autres. Il faut accorder aux personnes avec épilepsie le droit d'être « différentes », d'une part entre elles, et d'autre part par rapport à celles qui sont indemnes. Il faut accepter que des crises puissent survenir qui soient inquiétantes pour des observateurs non prévenus. Il faut accepter que la rationalité dans la conduite des malades ne soit pas « naturelle » humainement. Il faut certes tenter de limiter les risques mais savoir qu'ils existent.

Responsabilisation et sagesse seraient alors les maîtres mots pour l'accompagnement des malades et de leur famille.

La relation malade-médecin semble s'inscrire dans de nouvelles dynamiques, de nouvelles attentes réciproques, de nouveaux modes de communication, dans un penser et dans un faire « autrement ». La pratique épileptologique doit s'en inspirer. Il y a dix ans, de tels propos n'auraient sans doute pas été entendables. Aujourd'hui, le pari de reconsidérer l'ensemble de ces domaines sous un angle nouveau peut être tenu si tant est que tous ceux qui sont intéressés ou concernés

par les maladies épileptiques dans leur conception de maladies biopsychosociales aient le désir d'y arriver progressivement, certes, et en avançant par étapes, mais avec une vision prospective et réaliste d'ensemble.

Références

1 Bachelard G. Le rationalisme appliqué. 3e éd. Bibliothèque de philosophie contemporaine. Paris : PUF ; 1966. p. 214.
2 Piaget J. Psychologie et épistémologie. Pour une théorie de la connaissance. Bibliothèque Médiations. Paris : Gonthier, Denoël ; 1970. p. 151-152.
3 Thom R. Prédire n'est pas expliquer. Paris : Champs-Flammarion ; 1993.
4 Morin E. La méthode, les idées. Tome IV. Paris : Le Seuil ; 1991.
5 Popper K. Conjectures et réfutations : la croissance du savoir scientifique. Paris : Payot ; 1985.
6 Chossy JF. Épilepsies, une question de santé publique. In : Beaussart J, Genton P, ed. Épilepsies : avancées médicales et sociales. Montrouge : John Libbey Eurotext ; 2006. p. 63-67.
7 Jacquard A, Laccarière J. Sciences et croyances. Paris : Écriture, coll. « Dialogue » ; 1994.
8 Beaussart M, Faou R, Beaussart-Defaye J. Épidémiologie de l'épilepsie dans la région Nord-Pas-de-Calais (à propos de 12 290 cas). Lille Médical 1980 ; 25 : 183-91.
9 Theodore WH, Spencer SS, Wiebe S, Langfitt JT, Ali A, Shafer PO et al. Epilepsy in North America : a report prepared under the auspices of the global campaign against epilepsy, the International Bureau for Epilepsy, the International League against Epilepsy and the World Health Organization. Epilepsia 2006 ; 47 (10) : 1700-22.
10 Kipman SD. Voici venu le temps de la Prévention. La Lettre de la Psychiatrie française 2005 ; 142 : 18-9.
11 Baulac M, Pitkänen A. Research priorities in Epilepsy fort the next decade – A representative view of the European Scientifique Community. Epilepsia 2008 ; 20 : 1-8.
12 Étude des troubles cognitifs chez les enfants âgés de 3 à 16 ans atteints d'épilepsie et de leurs conséquences en termes d'intégration scolaire et de qualité de vie (étude Epi-VdM : Épilepsie Val-de-Marne, convention DGS-Inserm). Rapport de fin d'étude [document ronéoté] ; novembre 2006.

Annexe : Nos rencontres avec l’épilepsie

Jacqueline Beaussart-Defaye

Un souvenir précis me renvoie à la première fois que j’ai entendu le mot épilepsie. J’étais toute jeune et je me promenais dans la rue avec ma grand-mère. Je vis un attroupement autour d’un homme à terre qui « remuait ». Curieuse, je demandais : « Que se passe-t-il ? » Ma grand-mère me tira par le bras promptement et me dit : « Ne regarde pas ! » Ma réaction fut : « Pourquoi ? » La réponse ne tarda pas : « Il ne faut pas regarder, on ne sait jamais, ça doit être un épileptique. »

Mon intérêt fut encore plus aiguisé et s’y est ajouté mon étonnement de l’attirance que pouvait avoir ce type d’événement sur les passants : *fascinans* et *tremendum*, apprendrai-je plus tard en lisant Otto. Les « gens » sont fascinés par les spectacles qui leur font peur.

Je n’ai plus pensé à l’épilepsie pendant de longues années, m’intéressant au travers de mes études à la psychologie de l’être humain, au fonctionnement des groupes sociaux, à l’homme parmi les autres.

Travaillant alors dans le cadre du laboratoire de psychologie sociale de la Sorbonne dirigé par les professeurs Daval et Stoetzel sur deux études : l’application des modèles cognitifs piagétiens aux artisans du bâtiment et les attentes des médecins en termes de diffusion d’informations médicales, le hasard d’une rencontre m’a conduite à m’impliquer dans le GRINE (Groupe de recherches et d’informations du Nord sur l’épilepsie).

Le GRINE, créé en 1972 par Marc Beaussart avec des neurologues de la région tous très intéressés par les épilepsies, débutait une étude épidémiologique qui supposait des chercheurs, des méthodes de travail et la gestion du budget qui leur avait été accordé par le conseil régional du Nord. Pour participer à cette étude, je dus apprendre ce qu’était l’épilepsie, lire beaucoup, questionner encore plus et demander à rencontrer des personnes atteintes de cette maladie. C’est donc le week-end qu’avec un magnétophone, je prenais trains et bus pour aller dans des villes et villages du Nord à la rencontre des familles dans lesquelles un enfant, un adulte, un mari, une femme, présentait une épilepsie. Ce sont ces entretiens qui m’ont permis d’entendre la plainte et l’inquiétude, de comprendre les échecs et les frustrations, de réaliser les conséquences des interdits officiels et officieux, de sentir l’investissement affectif de l’entourage avec les doutes, les angoisses, les espoirs déçus, d’évaluer leurs petites joies, leurs moments de sursis, d’écouter leurs projets d’avenir entamés, rognés par la maladie, de participer à leurs attentes face à la médecine et à la science.

Je me suis aperçue à cette époque que prononcer le mot *épilepsie* n’était pas possible car trop chargé de représentations lourdes et de sens péjoratifs. D’un commun accord, nous parlions des « malaises », au mieux de « petites crises » (sans autre qualificatif), au pire de « comitialité » (sans en définir le contenu).

J'étais marquée par la chape de honte qui imbibait les discours tenus tout autant dans les familles bourgeoises que dans les milieux modestes, par les propos des pères blessés socialement, des mères culpabilisées, et par le silence des enfants concernés. J'avais du mal à comprendre les raisons de cette passivité silencieuse. Vécue comme un châtiment, l'épilepsie était cachée, enfouie dans les secrets familiaux : personne ne devait savoir, même pas dans l'entourage familial proche. Il fallait subir et subir seuls.

En 1975, nous demandions à l'IFOP de réaliser une enquête nationale pour connaître les connaissances et les attitudes des Français sur l'épilepsie selon les classes d'âge et les milieux socioéconomiques. C'était la première fois qu'un tel sondage auprès d'un échantillon de 2 500 personnes était réalisé en France, alors qu'aux États-Unis, Gallup, autre institut de sondage, évaluait tous les deux ans depuis 1949 ces mêmes données. L'étude fut difficile à mener. Certains « sondés » surpris d'un tel sujet se réfugiaient dans de rapides non-réponses, les autres concédant ne pas savoir grand-chose sur « cette maladie ». Les résultats étaient d'autant plus parlants que nous avions, pour certaines questions, tenté des comparaisons avec d'autres pathologies comme le diabète, l'asthme ou le cancer, pour lesquelles les réponses étaient nettement plus construites autour de connaissances acquises. Ainsi, l'épilepsie était considérée comme rare, à 1 cas sur 1 000 (le diabète était évalué à 1 cas sur 200 et le cancer à 1 cas sur 100). L'épilepsie était perçue comme une maladie mentale (entendre folie) incurable, héréditaire et dont il est pratiquement impossible, pour ceux qui en sont atteints, d'accéder à une insertion scolaire et professionnelle.

Devant ce constat de méconnaissances et de préjugés, Marc Beaussart décida avec cinq de ses patients les plus « hardis » de créer à Lille la première association de malades épileptiques en France : AISPACE.

En 1980, le sigle AISPACE correspondait à « Association pour l'insertion sociale des personnes présentant des crises d'épilepsie ». Rapidement, d'autres malades et leur famille ont rejoint l'association et demandé des aides financières et administratives pour trouver une école, un emploi. L'appellation d'AISPACE levant des attentes auxquelles nous ne pouvions répondre, nous avons décidé de garder le sigle mais en changeant les termes pour : « Agir, informer, sensibiliser le public pour améliorer la connaissance des épilepsies ». Nous avons commencé alors à organiser des réunions, conférences, débats, concerts, manifestations sportives, à éditer des plaquettes et une revue d'informations. L'association s'élargit à toute la France avec la création de délégations régionales et un engagement : la direction et l'animation seraient confiées à des personnes épileptiques ou à leurs parents, les professionnels de santé n'étant que leurs partenaires extérieurs.

En 1983, nous organisions à Lille un séminaire international : « Épileptiques, épilepsies, évolution des demandes, adaptation des réponses », dont les actes furent publiés en français et en anglais.

Entretemps, les responsables de l'*International Bureau for Epilepsy* (IBE), heureux de voir naître ce mouvement, nous demandèrent d'être leur représentant pour la France et, sous la présidence du professeur H. Meinardi, je serai élue, quelque temps après, vice-présidente d'IBE, charge que j'ai dû abandonner compte tenu de la nécessité de fréquents déplacements dans les différents pays du monde incompatibles avec ma vie de mère de famille.

De son côté, le GRINE poursuivait ses études et ses publications, dont la recherche épidémiologique portant sur 22 000 malades suivis dans la région Nord. En 1989, le GRINE est devenu l'AFE (Association française pour les épilepsies), car nos travaux dépassaient largement la région Nord de la France. En 2004 certaines associations AISPACE se sont regroupées dans l'Association française pour les épilepsies.

Aujourd'hui, mon rôle et mon implication à AISPACE Lille sont centrés sur le développement de notre Centre national de ressources et d'informations, avec notre revue trimestrielle PLUS, de notre centre de bilans neurologiques et psychologiques, et sur les formations et les études interdisciplinaires que nous menons en partenariat avec des équipes de chercheurs extérieurs.

Marc Beaussart

La première crise d'épilepsie à laquelle j'ai assisté est restée très nette dans ma mémoire. C'était lors de mon premier stage hospitalier à Lille. Un étudiant en médecine de notre groupe, un matin lors de la visite des malades, tombe, son corps se raidit, est agité de secousses. Il nous est demandé de nous éloigner et la visite reprend son cours sans plus d'explications, comme si nous devions « faire silence » autour de cet événement impudique.

C'est à la fin de mes études de médecine, de plus en plus intéressé par l'étude du comportement humain et de ses troubles, que je décide d'une orientation psychiatrique et pars à Paris pour poursuivre des études de neuropsychiatrie.

Mon premier stage se déroule à la Salpêtrière en neurologie. J'assiste à de longues discussions très savantes sur les symptômes et les diagnostics, mais n'entends que très peu de discussions sur les solutions thérapeutiques.

Or, juste à côté se trouve le laboratoire d'électroencéphalographie, groupe de recherches du CNRS. Je suis tout de suite fasciné par cette technique qui permet de voir s'inscrire des courbes exprimant l'activité électrique du cerveau chez des patients dont l'interrogatoire clinique préalable cherchait à repérer les troubles vécus.

Je passais alors plusieurs heures par jour dans ce laboratoire, m'initiant peu à peu à cette discipline et surtout aux interprétations des tracés grâce à l'expérience que me communiquaient les médecins spécialistes et les techniciennes.

Au cours du stage suivant, en neuropsychiatrie de l'enfant à l'hôpital Necker, je me forme aux aspects EEG du nourrisson et du jeune enfant, très différents de ceux de l'adulte. J'apprends à lire les données des courbes, à me méfier de ces artéfacts fréquents chez l'enfant, à élaborer des comptes rendus écrits, très analytiques, pour aboutir à une conclusion en relation avec les données cliniques et affirmer ou infirmer le diagnostic d'épilepsie.

À cette époque, l'appareillage technique était rare (deux appareils dans le Nord). Je m'installe donc à Lille en neuropsychiatrie et, après l'acquisition d'un appareil EEG transportable, j'exerce aussi en milieu pédiatrique au CHR de Lille, où il n'existait pas encore d'épileptologie.

Je tente de convaincre le professeur Henri Gastaut, alors président fondateur de la Ligue française contre l'épilepsie, de la nécessité d'organiser une demi-journée annuelle sur les problèmes sociaux en épileptologie. Cela fut fait et en 1973, au cours d'une demi-journée de la Ligue, le « travail » est traité par le docteur

Vercelleto, et je prends en charge le « permis de conduire ». Un peu plus tard, avec mon ami le professeur Pierre Loiseau et d'autres membres de la Ligue, nous créons l'Épiclub : instance de rencontres entre les neurologues particulièrement intéressés par l'épilepsie, lieu d'échanges et de discussions dans le service du professeur Thieffry.

Je commence à accumuler des dossiers de corrélations électrocliniques chez l'enfant et l'adulte, ce qui permet de publier mes 21 premiers cas avec paroxysmes rolandiques en 1957, d'où seront issus les 7 premiers cas d'épilepsie à paroxysmes rolandiques (EPR).

C'est le docteur Margaret Lennox, la fille du grand épileptologue américain William Lennox et éditrice en chef de la revue internationale *Epilepsia,* qui a publié dans sa revue mes premiers travaux importants sur l'EPR, syndrome qui sera reconnu ultérieurement.

L'EPR a été et reste mon chantier privilégié de recherches depuis cette époque. Je suis encore aujourd'hui surpris devant cette épilepsie qui concerne 20 % des épilepsies de l'enfant en âge scolaire, qui guérit sans séquelles mais qui, comme les autres épilepsies, pose toujours de nombreuses questions.

Je me suis aussi impliqué dans d'autres domaines d'études et d'actions qui ont accru mon expérience et mes connaissances, comme le rôle de l'EEG en médecine légale, pour les expertises concernant les séquelles de traumatismes crâniens sans preuves lésionnelles, et en criminologie, devenant expert près les cours d'appel. À cette époque, l'épilepsie est souvent évoquée dans les actes criminels, ce qui contribue à faire perdurer l'image de violence qui lui est associée. Les expertises que je vais réaliser durant des années vont toutes prouver que l'épilepsie était invoquée à tort lors de procès criminels aux assises. Certains dossiers concernaient des personnes par ailleurs épileptiques qui ont eu des comportements violents, mais aux personnalités très fragiles ou/et déviantes, ce que l'on retrouve chez beaucoup de criminels non épileptiques.

Un autre sujet médical : la transmission d'une épilepsie dans les familles commençait à être réétudiée en épileptologie, en fonction de l'état des connaissances acquises. Cela nous a entraînés avec Pierre Loiseau à analyser nos dossiers, et en 1969 à publier une première étude sur 5 200 cas d'épilepsies (tous syndromes confondus), où nous retrouvions 2,8 % d'épileptiques dans les familles.

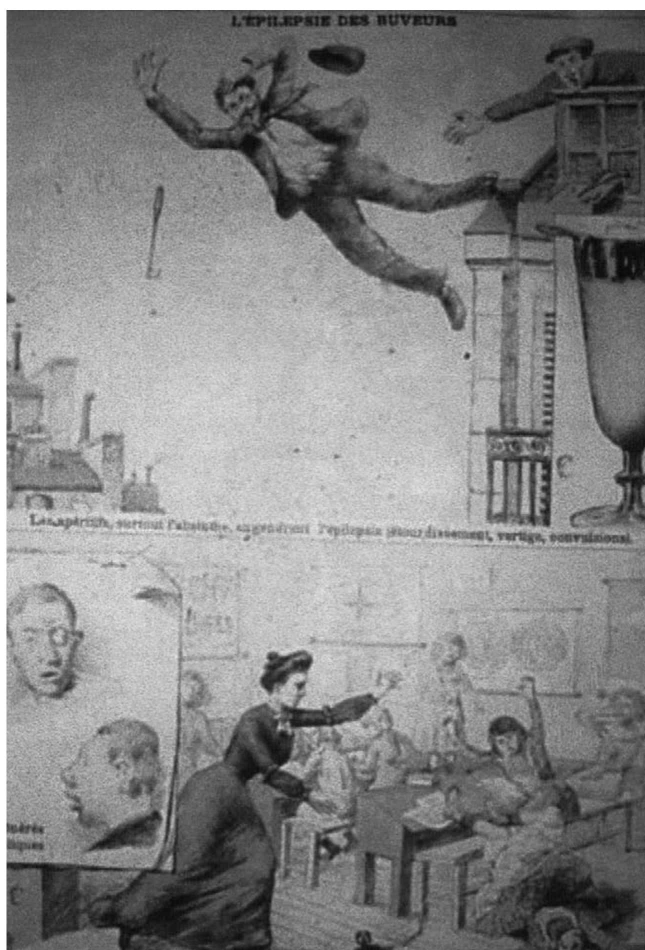
Je me suis aussi impliqué tout particulièrement en 1982 dans la défense (avec contre-expertise) d'un médecin du travail accusé d'« homicide par imprudence » pour avoir laissé dans son emploi un épileptique, lequel est décédé d'un accident de travail (due à une manœuvre interdite d'un camion dans l'entreprise). Ce fut une affaire longue et difficile à défendre, les premières expertises mettant en cause ce médecin du travail. Il a fallu qu'avec mes amis les professeurs Furon et Muller nous démontions les argumentations des experts et plaidions lors du procès, avec vigueur et arguments précis, pour que ce médecin du travail soit relaxé, l'épilepsie n'étant pas la cause de l'accident mortel. Mon regret est que cette décision n'ait pu faire jurisprudence.

De même, je prends la défense de salariés épileptiques dans la fonction publique licenciés abusivement et avec mon épouse nous organisons en 1985, à la Maison de l'éducation permanente à Lille, un colloque sur ce thème sous le patronage et en présence du ministre de la Fonction publique de l'époque.

Le problème du permis de conduire étant souvent posé par mes malades, je m'implique dans ce domaine, en tant que membre de la commission traitant de ce sujet à la Ligue internationale. Après plusieurs interventions aux réunions de la médecine du trafic, je suis nommé conseiller technique au ministère des Transports pour étudier les critères d'aptitude à la conduite automobile. Une recherche nous est demandée qui aboutit en 1981 à une modification de la réglementation en cours, visant à étudier chaque cas selon les données électro-cliniques et sa personnalité. Ce nouveau texte avait l'avantage d'être très ouvert, très souple et de fonder les décisions de la commission sur une approche individuelle globale et non plus sur le seul critère, alors retenu, de la fréquence de survenue des crises et de leur rémission sur une période de deux ans.

Pendant ce temps, nous lançons des études avec le Groupe de recherches et d'informations du Nord et des amis neurologues et, en 1980, créons la première association de malades en France, qui deviendra AISPACE. La rencontre avec Jacqueline Defaye et ses collègues psychologues et sociologues me permet d'entrer dans le monde de la psychosociologie, et nous poursuivons depuis nos travaux en équipe pluridisciplinaire.

Après la publication de notre premier livre en 1982, *Vivre l'épilepsie*, avec mon épouse, et chacun de notre côté, nous consultons, écrivons, répondons aux demandes de malades et de professionnels de la santé concernés par les épilepsies, organisons des sessions de formation, lançons des projets novateurs (comme l'École de l'épilepsie de Maubeuge)… Bref, nous faisons des problèmes posés par l'amélioration des soins en épileptologie l'objet de nos centres d'intérêt permanents.



Pour ne plus associer ces images aux épilepsies

Index